

University of Groningen

Ervaringen in de chirurgische behandeling van tumoren en tumorachtige afwijkingen van de borstwand

de Vries, Willem Roel

IMPORTANT NOTE: You are advised to consult the publisher's version (publisher's PDF) if you wish to cite from it. Please check the document version below.

Document Version

Publisher's PDF, also known as Version of record

Publication date:

1984

[Link to publication in University of Groningen/UMCG research database](#)

Citation for published version (APA):

de Vries, W. R. (1984). *Ervaringen in de chirurgische behandeling van tumoren en tumorachtige afwijkingen van de borstwand*. [, Rijksuniversiteit Groningen]. [S.n.].

Copyright

Other than for strictly personal use, it is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

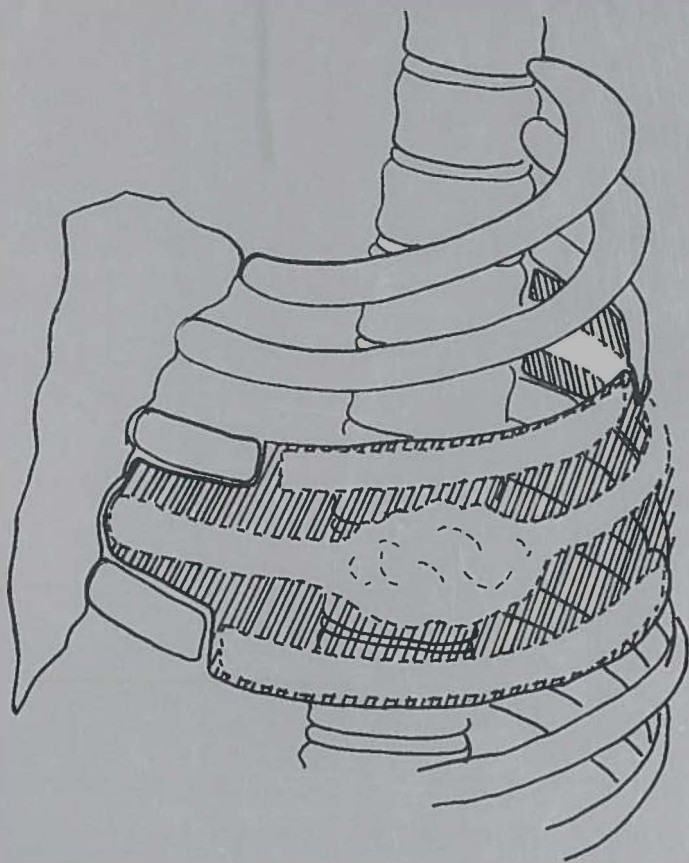
The publication may also be distributed here under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license. More information can be found on the University of Groningen website: <https://www.rug.nl/library/open-access/self-archiving-pure/taverne-amendment>.

Take-down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

Downloaded from the University of Groningen/UMCG research database (Pure): <http://www.rug.nl/research/portal>. For technical reasons the number of authors shown on this cover page is limited to 10 maximum.

ERVARINGEN IN DE CHIRURGISCHE BEHANDELING
VAN TUMOREN EN TUMORACHTIGE AFWIJKINGEN
VAN DE BORSTWAND



W. R. de Vries

ERVARINGEN IN DE CHIRURGISCHE BEHANDELING VAN
TUMOREN EN TUMORACHTIGE AFWIJINGEN
VAN DE BORSTWAND

STELLINGEN

I.

De diagnose „chondroom” mag pas gesteld worden na microscopisch onderzoek van de gehele tumor.

II.

Bij een chondrosarcoom in een rib dient de resectie minstens te bestaan uit de aangedane rib, en-block met de omgevende intercostaalmusculatuur en delen van de aangrenzende ribben.

III.

Bij het fibrosarcoom van de borstwand dienen en-block tevens die spieren van origo tot insertie meegereseceerd te worden, waarin de tumor is gegroeid.

IV.

De chirurgische mogelijkheden in de behandeling van het reticulosarcoom (non-Hodgkin lymfoom) zijn uiterst beperkt.

V.

Hoewel het lokaal recidief van het mammacarcinoom vaak een uiting is van metastasering, kan radicale resectie van dit lokaal recidief een uitstekende palliatieve behandeling zijn.

VI.

Het röntgenonderzoek van de thorax bij een rib- of sternumtumor geeft hooguit aanwijzingen over de aard van het proces. Differentiatie tussen goed- of kwaadaardig zijn, is met name in het posterolaterale deel van de borstwand zeer moeilijk.

VII.

Bij ribtumoren gelegen in het posterolaterale deel van de thoraxwand dient altijd uitgebreid onderzoek naar een eventueel primaire tumor elders plaats te vinden.

Table 1. Mean (SD) age, height, weight, and body mass index (BMI) of the 100 children in the study

Measure	Mean (SD)
Age (years)	10.4 (0.5)
Height (cm)	145.2 (10.1)
Weight (kg)	38.5 (10.2)
BMI (kg m ⁻²)	18.6 (3.2)

Table 2. Mean (SD) age, height, weight, and body mass index (BMI) of the 100 children in the study

Measure	Mean (SD)
Age (years)	10.4 (0.5)
Height (cm)	145.2 (10.1)
Weight (kg)	38.5 (10.2)
BMI (kg m ⁻²)	18.6 (3.2)

Table 3. Mean (SD) age, height, weight, and body mass index (BMI) of the 100 children in the study

Measure	Mean (SD)
Age (years)	10.4 (0.5)
Height (cm)	145.2 (10.1)
Weight (kg)	38.5 (10.2)
BMI (kg m ⁻²)	18.6 (3.2)

Table 4. Mean (SD) age, height, weight, and body mass index (BMI) of the 100 children in the study

Measure	Mean (SD)
Age (years)	10.4 (0.5)
Height (cm)	145.2 (10.1)
Weight (kg)	38.5 (10.2)
BMI (kg m ⁻²)	18.6 (3.2)

Table 5. Mean (SD) age, height, weight, and body mass index (BMI) of the 100 children in the study

Measure	Mean (SD)
Age (years)	10.4 (0.5)
Height (cm)	145.2 (10.1)
Weight (kg)	38.5 (10.2)
BMI (kg m ⁻²)	18.6 (3.2)

VIII.

Bij solitaire tumoren in het posterolaterale deel van de borstwand dient als biopsie een „radicale resectie” plaats te vinden.

IX.

Het aneurysma aortae abdominalis dient beschouwd te worden als een maligne aandoening.

X.

Bij iedere patiënt met transient ischaemie attacks behoort evaluatie van de arteriae carotes te geschieden.

XI.

Verbetering van anaesthesiologische technieken heeft een grotere positieve invloed gehad op de operatiemortaliteit dan verbetering van chirurgische vaardigheden.

XII.

Screening van faeces op occult bloedverlies bij de bevolking boven de 45 jaar is een wezenlijke bijdrage in de daling van de mortaliteit van het coloncarcinoom.

XIII.

Reële kostenbesparingen in de gezondheidszorg is alleen dan mogelijk indien men bereid is de prijs voor vermindering van kwantiteit en kwaliteit van gezondheid te betalen.

XIV.

De term „alternatieve geneeskunde” dient vervangen te worden door „alternatieve geneeskunst”.

XV.

Daar de KNZHRM door de pleziervaart toenemend wordt gezien als een soort wegenwacht ter zee, dient de ontwikkeling van zogenaamde „praatboeien” ernstig overwogen te worden.

Stellingen
behorende bij het proefschrift van
W. R. de Vries

Ervaringen in de chirurgische behandeling van tumoren en tumorachtige
afwijkingen van de borstwand

Groningen, 23 mei 1984

RIJKSUNIVERSITEIT TE GRONINGEN

ERVARINGEN IN DE CHIRURGISCHE
BEHANDELING VAN TUMOREN EN
TUMORACHTIGE AFWIJKINGEN VAN
DE BORSTWAND

PROEFSCHRIFT

ter verkrijging van het doctoraat in de Geneeskunde
aan de Rijksuniversiteit te Groningen
op gezag van de Rector Magnificus Dr. L. J. Engels
in het openbaar te verdedigen op woensdag 23 mei 1984
des namiddags te 4.00 uur
door

WILLEM ROEL DE VRIES

geboren te Leeuwarden

1984

DRUKKERIJ VAN DENDEREN B.V.
GRONINGEN

Promotores: Prof. Dr. A. Eijelaar
Prof. Dr. J. Oldhoff
Referent : Dr. G. Heybroek

Voor Mientje en de kinderen

VOORWOORD

Dit proefschrift werd bewerkt in de afdeling Thoraxchirurgie (Hoofd: Prof. Dr. J. N. Homan van der Heide) van de chirurgische kliniek (Hoogleraar-Direkteur Prof. Dr. P. J. Kuijjer) van het Academisch Ziekenhuis te Groningen. Het is een verslag van de ervaringen opgedaan in de behandeling van patiënten met borstwandtumoren. Suggesties voor die behandeling waren in 1965 gedaan door Prof. Dr. A. Eijgelaar. Veranderingen van inzichten in de behandeling van met name maligne tumoren speelde in de afgelopen jaren een grote rol, zodat zowel in de behandeling als in de bewerking van de literatuurgegevens steun werd gezocht bij andere dan thoraxchirurgische disciplines.

De grootste stimulator in het bewerken van een grote hoeveelheid gegevens tot een zo goed mogelijk leesbaar dissertatie was Prof. Dr. A. Eijgelaar. Behalve een kritische inslag ten opzichte van wetenschappelijk werk trachtte hij me zijn liefde voor bondigheid in de Nederlandse taal bij te brengen.

Grote steun heb ik ook ondervonden in de kanttekeningen, opmerkingen en kennis van Prof. Dr. J. Oldhoff en Prof. Dr. H. N. Hadders. Gezien de geheel eigen problematiek die kan ontstaan bij het sluiten van grote defecten na radicale resectie van borstwandtumoren ben ik gelukkig dat dr. G. Heybroek, plastisch chirurg, bereid bleek referent te zijn.

Geen dissertatie zonder een grote hoeveelheid typewerk. Gelukkig bleken eerst mevr. A. W. H. van der Velde-Palm en later mevr. G. J. van der Meer bereid dit met een grote inzet en nauwkeurigheid op zich te willen nemen. Collega R. Gilkes, radiodiagnost was zo vriendelijk de summary in correct Engels te willen omzetten.

Elk proefschrift, dit dus niet uitgezonderd, vraagt veel aandacht en tijd van allen die er aan mee gewerkt hebben. Deze extra aandacht is ten koste gegaan van de echtgenotes, echtgenoten of andere relaties van de betrokkenen. Voor de bereidwilligheid hiertoe van deze echtgenotes, echtgenoten of andere relaties ben ik hun zeer erkentelijk.

INHOUD

INLEIDING		1
Hoofdstuk I	BENIGNE AFWIJINGEN VAN DE BORST- WAND	9
Hoofdstuk II	MALIGNE GEZWELLEN VAN DE BORST- WAND	31
Hoofdstuk III	HET CHONDROSARCOOM	35
Hoofdstuk IV	HET FIBROSARCOOM	57
Hoofdstuk V	HET SOLITAIR MYELOOM	73
Hoofdstuk VI	HET RETICULOSARCOOM OF HET MALIGNE LYMPHOOM	83
Hoofdstuk VII	LOCAAL RECIDIEF MAMMACARCINOOM	93
Hoofdstuk VIII	METASTASEN	109
Hoofdstuk IX	CONSEQUENTIES VAN DE „RADICALE RE- SECTIE	123
Hoofdstuk X	DISCUSSIE	135
SAMENVATTING		145
SUMMARY		151

INLEIDING

Primaire gezwellen uitgaande van de ribben, het sternum of van de weke delen van de borstwand komen weinig voor. Tot 1953 zijn er ongeveer 600 gevallen in de literatuur beschreven (PARHAM 1898, HEDBLOM 1933, HOCHBERG 1953). De afwijking zal ongetwijfeld veel frequenter voorgekomen zijn, maar tot 1900 waren de therapeutische mogelijkheden gering. Slechts incidenteel waagde men zich aan het operatief verwijderen van deze tumoren. Bij de chirurgische behandeling van tumoren van de borstwand werden drie grote problemen ondervonden, die in die tijd moeilijk konden worden beheerst, te weten:

- a. het ontstaan van *pneumothorax*;
- b. de shock door het bloedverlies;
- c. het wondinfect dat bij een open verbinding met de pleuraholte tot een pleura-empyeem aanleiding gaf.

In een uitstekend overzicht van de literatuur tot 1898 door PARHAM is een goede indruk te verkrijgen van de problemen, die hierbij bestonden. Hij verzamelde 26 gevallen waarbij de tumor werd verwijderd zonder dat de pleura werd geopend, en 52 gevallen waarbij de pleuraholte wél werd geopend. Volgens Parham verrichtte OSSIAS AIMAR in 1778 voor het eerst een partiële borstwandresectie. Deze ingreep wordt beschreven als observation no. 491 in de *Four Books of LAZARIUS RIVERIUS* vertaald door NICHOLAS CUIPEPPER (London 1878). Het betrof hier een militair met een harde tumor ter hoogte van de 4e t/m 7e rib links. Cauterisatie baatte niet, zodat tot resectie werd besloten. Hierbij werd de pleura niet geopend. De aard van de tumor is onduidelijk gebleven, mogelijk is er sprake geweest van een osteosarcoom, doch tuberculose is ook niet uit te sluiten. De patiënt zou voorspoedig van de ingreep hersteld zijn. Het verdere verloop is niet vermeld.

De eerste keer dat de pleura tijdens de resectie van de borstwandtumor werd geopend is vermeld door LECHÉVALIER RICÉRAND in 1818. Richérand geassisteerd door Dupuytren, resecteerde een „cancer” (?) uitgaande van de 6e rib links, zonder enige vorm van anaesthesie. Hierbij werd onopzettelijk de pleura geopend. De patiënt was uitermate dyspnoeïsch en angstig. De dyspnoe werd zoveel mogelijk beheerst door het defect in de pleura af te dichten met gazen. De patiënt overleefde de ingreep, doch stierf een maand later aan de gevolgen van een lokaal recidief.

De operatie-mortaliteit van de door Parham verzamelde ingrepen was hoog. Van de 26 patiënten bij wie een extrapleurale resectie werd verricht overleden er 7 aan de operatie (= 27%). Van de 52 bij wie een intrapleurale resectie plaatsvond stierven er 16 aan de ingreep (= 31%). Als oorzaak voor het overlijden werd frequent de pneumothorax genoemd, ook bij de in opzet extrapleurale resecties. Bovendien ontstond vaak een toestand die nu als „shock” zou worden omschreven en waaraan de patiënt overleed. Ook het pleura-empyem gevolgd door sepsis wordt als doodsoorzaak aangegeven. PARHAM stelde vast dat de intrapleurale resectie blijkbaar niet met een veel hogere mortaliteit gepaard ging dan de extrapleurale resectie, en dat de complicaties hetzelfde waren.

Indien de patiënt de operatieve behandeling overleefde, dan bleken later vaak het lokaal recidief of de metastasen van de oorspronkelijke tumor de oorzaak van het overlijden te zijn. Het postoperatieve beloop over langere termijn was niet door elke auteur vermeld, doch 10 van de 19 overlevenden van de extrapleurale resectie waren na de operatie ter revisie gezien. Van deze 10 overleden er 7 aan lokaal recidief of metastasen van de tumor. Bij 28 van de 36 overlevenden van intrapleurale resectie had eveneens postoperatieve nacontrole plaats gevonden. Hiervan waren er 12 binnen enkele jaren aan de gevolgen van het lokaal recidief of de metastasen overleden. Van het totaal van 38 patiënten die de ingreep overleefden en postoperatief werden gecontroleerd bleken er derhalve 19 binnen enkele jaren overleden te zijn. Er waren echter 14 (= 37%) tenminste 5 jaar na de operatie nog in leven!

Resumerend kan worden gezegd dat tot 1898 de directe mortaliteit van de resectie van een borstwandtumor 29% (= 23 van de 78 patiënten) bedroeg. Het operatierisico is sinds 1898 afgenomen door een betere conditionering van de patiënt en door toepassing van de aseptis.

SAUERBRUCH vatte in 1904 het probleem van de open-pneumothorax aan door gebruik te maken van een onderdrukoperatiekamer (KRAUSS 1959). Daarvoor echter beschreef PARHAM al in 1893 het gebruik van de endotracheale narcose bij een partiële borstwandresectie met behulp van het Fell-O'Dwyer-apparaat. Tevens adviseerde Parham het gebruik van intraveneuze zoutoplossingen om de durante operatione optredende shock te bestrijden!

Nadat Parham in 1898 de tot dan toe verschenen publicaties had verzameld, zijn primaire rib- en sternumtumoren gedurende een aantal jaren in casuïstische mededelingen beschreven.

In 1921 gaf HEDBLUM een overzicht van 213 tot dan toe gepubliceerde gevallen. Hiervan waren er 167 tumoren in de ribben en 46 in het sternum gelocaliseerd.

In 1933 gaf HEDBLUM opnieuw een dergelijk overzicht, en kwam toen op 313 rib- en sternumtumoren, waarvan 22 uit eigen onderzoek. In deze serie was er 36 maal sprake van een metastase. Ongeveer 74% van alle rib- en sternumtumoren bleek van maligne aard te zijn. Dit kwam overeen met de bevindingen van HEUER (1929).

HOCHBERG rubriceerde in 1953 de 205 ribtumoren die sinds 1933 werden beschreven. In 1955 werd door HOCHBERG en CRAFTNOPOL een aanvullende mededeling gedaan over nog eens 7 gevallen. Hochberg vond dat 51,8% van de tumoren van benigne- en 48,2% van maligne aard was.

Na de publicatie van HOCHBERG (1953) is er voor het laatst in 1978 WITZ e.a. (1978) een inventarisatie van de literatuur verricht. Dit door Witz e.a. gegeven overzicht is echter verre van volledig. Zo ontbreken de verzamelingen van Dineen en Boltax (1966), Groff en Adkins (1967), Threlkel en Adkins (1971), Schmidt en Trummer (1972) en Martini e.a. (1974). Daarnaast zijn er publicaties verschenen van verzamelingen van alle beentumoren die in een bepaalde regio werden behandeld. De meest bekende zijn die van de NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN (1966, 1973), die van DAHLIN (1967, 1978), en alleen over maligne tumoren die van JUSSILA (1980).

Uit deze publicaties blijkt dat de groep van de primaire ribtumoren ongeveer 5-10% inneemt van alle in het skelet voorkomende primaire tumoren. Zowel de NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN als DAHLIN beschouwen frequent in de ribben voorkomende fibreuze dysplasie en het veel zeldzamer eosinofiel granuloom niet als een tumor, doch als een „tumour like condition”. Wanneer deze beide goedaardige afwijkingen bij de beoordeling van de primaire ribafwijkingen buiten beschouwing worden gelaten, vinden zij dat 75% van alle ribtumoren van maligne aard zijn. Tumoren van het sternum nemen slechts 1% van alle primaire bottumoren in beslag en zijn vrijwel altijd maligne.

In de publicaties tot 1953 wordt geen systematische „follow-up” vermeld. Het postoperatieve beloop over langere tijd van alle patiënten, die voor rib- en sternumtumor werden behandeld, werd voor het eerst vermeld door PASCUZZI, DAHLIN en CLAGETT (1957) vanuit de Mayo Clinic. Zij beschreven 126 rib- en 18 sternumtumoren uit de periode van 1904 tot 1954. In de serie werden fibreuze dysplasie en het eosinofiel granuloom (onder histiocytosis

X) wèl tot de ribtumoren gerekend. Van de 126 in de ribben gelocaliseerde tumoren bleek 68,3% van maligne en 31,7% van benigne aard te zijn. De 18 sternumtumoren waren op één na alle van maligne aard.

Tabel 1 geeft een vergelijking van de resultaten zoals die door PARHAM (1898) en door PASCUZZI e.a. (1957) werden beschreven, en illustreert dat in de periode tussen beide publicaties onmiskenbare winst werd geboekt in het directe operatieresultaat, doch dat van verbetering van resultaten op langere termijn geen sprake was.

Tabel 1	PARHAM 1898	PASCUZZI e.a. 1957
Operatiemortaliteit	29%	1%
Gecontroleerd	38 van 55 = \pm 51%	121 van 144 = 84%
Overleden aan tumor	19 van 38 = 50%	64 van 144 = 44%
5 Jaar in leven	14 van 19 = 37%	33 van 144 = 23%

Ook de ervaring, verkregen bij de behandeling van 40 patiënten, in de Heelkundige Kliniek te Groningen van 1910 - 1962 kwam hiermee overeen (EIJGELAAR, 1965). Geen van de geopereerde patiënten overleed ten gevolge van de ingreep, doch zeker 15 van de 21 (= 71,5%) patiënten die wegens een maligne tumor werden geopereerd, bleken na kortere of langere tijd overleden te zijn aan recidief of metastasering van de oorspronkelijke tumor. Om verbetering van de prognose op langere termijn te verkrijgen werden in 1965 de volgende punten van belang geacht:

1. Zekerheid omtrent de aard van de tumor, alvorens de behandeling in te stellen. Deze zekerheid bleek uitsluitend te verkrijgen na microscopisch onderzoek van een biopsie.
2. Indien door een biopsie bij eventuele maligniteit een te groot contaminatiegebied zou ontstaan, hetgeen niet wenselijk is, dient men te handelen als ware er sprake van een maligne tumor. (Zie 3)
3. Bij maligne tumoren uitgaande van de ribben of het sternum een radicale resectie te verrichten met als minimale eisen:
 - a. exarticulatie van de rib waarin, of ribben waartussen de tumor is gelocaliseerd;
 - b. „en bloc” resectie van delen van de aangrenzende ribben met tussenliggende intercostale weke delen.

Dit laatste vanaf het sternum tot aan de wervelkolom en de onderliggende pleura-pariëtalis.

- c. bij sternumtumoren resectie van minstens de mergholte van het aangegane deel, te weten het corpus c.q. manubrium sterni met delen van de aangrenzende ribben.
- d. „en bloc” resectie van het biopsiekanaal.

Van 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden in de afdeling Thoraxchirurgie van de Heelkundige Universiteitskliniek te Groningen 80 patiënten gezien met en afwijking van de borstwand die imponeerde als een borstwandtumor. Na 01.01.1977 werden geen nieuwe patiënten meer in het onderzoek opgenomen, om minstens een periode van 5 jaar als „follow-up” te hebben. Deze 80 patiënten werden volgens bovenvermelde regels behandeld. Bij 46 bleek een benigne- en bij 34 een maligne afwijking te bestaan (tabel 2). Nadat bij de behandeling van een aantal patiënten met een primaire rib- of sternumtumor gebleken was, dat de resectie van een deel van de borstwand technisch goed mogelijk was en door de patiënt goed werd verdragen, werd ook een aantal patiënten met een fibrosarcoom uitgaande van de weke delen, een solitaire metastase of een lokaal recidief van een mammacarcinoom op deze wijze behandeld. Ook deze patiënten werden in het na-onderzoek opgenomen.

Tabel 2

Benigne tumoren + tumorachtige afwijkingen		Maligne tumoren	
Diagnose	Aantal	Diagnose	Aantal Hiervan in sternum
1a. chondroom (enchondroom)	3	1. chondrosarcoom	11 1
1b. chondroom (osteochondroom)	4	2. fibrosarcoom	6
2. desmoïd	1	3. reticulosarcoom	2 1
3. fibroom	1	4. solitair myeloom	1
4. neurofibroom	3	5. mammacarcinoom	1
5. fibreuze dysplasie	12	6. lokaal recidief mammacarcinoom	3
6. caverneus hemangioom	1	7. metastasen	10 2
7. hemangioom	1		
8. eosinofiel granuloom	1		
9. groeistoornis	1		
10. ontsteking	3		
11. posttraumatische afwijkingen	8		
12. syndroom van Tietze	3		
13. synovia cyste	1		
14. geen histologische diagnose	3		
Totaal	46	Totaal	34 4

De ervaringen met de verschillende benigne- en maligne afwijkingen worden in de hoofdstukken I t/m VIII besproken.

In hoofdstuk I worden goedaardige afwijkingen besproken. Hoofdstuk II geeft een algemeen overzicht over kwaadaardige tumoren die in de borstwand kunnen voorkomen. Ter wille van de duidelijkheid worden ervaringen in de behandeling van diverse kwaadaardige tumoren in de borstwand nader toegelicht in hoofdstuk III t/m VIII.

In hoofdstuk IX komen de technische aspecten van de borstwandresectie ter sprake.

Hoofdstuk X bevat de conclusies uit dit klinische na-onderzoek naar de resultaten van de chirurgische behandeling van maligne tumoren van de borstwand.

Literatuur

- Barret NR. Primary tumours of rib. *Br J Surg* 1955; 43:113.
- Dahlin DC. Bone tumors. Springfield Illinois: CHC Thomas Publ, 1967. 1978.
- Dineen JP, Boltax RS. Problems in the management of chest wall tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 52:588.
- Dorner RH, Marcy DS. Primary ribtumors. *J Thorac Surg* 1948; 17:690.
- Edeiken J, Hodes PJ. Roentgen diagnoses of diseases of bone. Baltimore: Williams & Wilkins, 1967.
- Eijgelaar A. Over de diagnostiek en de behandeling van rib- en sternumtumoren. Groningen: Dissertatie, 1965.
- Fort RE. Excision of the clavicle and first rib for malignant disease. *Surg Gynecol Obstet* 1914; 18:696.
- Greenfield GB. Radiology of bone diseases. Baltimore: JB Lippincot Co, 1969.
- Greenfield GB. Radiologic approach to bone tumors. *Encyclopedia of Medical Radiology*, part VI. Ranniger K, ed. Berlin-Heidelberg-New York: Springer Verlag, 1977.
- Groff DB, Adkins PC. Chest wall tumors. Collective review. *Ann Thorac Surg* 1967; 4:260.
- Hedblom CA. Tumors of the bony chest wall. *Ann Surg* 1933; 98:528.
- Heuer GJ. Thoracic tumors. *Arch Surg* 1979; 18:271.
- Hochberg LA. Primary tumors of rib. Review of literature and presentation of 11 cases not reported previously. *Arch Surg* 1953; 67:566.
- Hochberg LA, Crastnopol P. Tumors of the rib. *Dis Chest* 1955; 28:406.
- Jaffe HL. Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia: Lea & Febiger, 1958, 1968.
- Janes RM. Primary tumors of ribs. *J Thorac Surg* 1939; 9:145.
- Janes RM. Tumors of the thoracic cage. *Ann Surg* 1941; 54:127.
- Krauss H. Brustwand. *Handbuch der Thoraxchirurgie* II:1. Derra E, ed. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer Verlag, 1959.
- Martini N, Huvois AG, Smith J, Beattie EJ Jr. Primary malignant tumors of the sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1974; 138:391.
- The Netherlands committee on bone tumours. Radiological atlas of bone tumours. The Hague-Paris: Mounton & Co, 1966 en 1973.

- Ochsner ASr, Ochsner AJr. Tumours of the thoracic wall. Tumours of the Chest. Chap 15. New York: Grane and Stratton Inc., 1959.
- Ochsner AJr, Ochsner ASr. Tumors of the Chest Wall. Surg Clin North Am 1966; 46:1447.
- Parham FW. Thoracic resections for tumors growing from the bony chest wall. Trans South Surg Assoc II 1898; 223.
- Pascuzzi CA, Dahlin DC, Clagett OT. Primary tumors of the ribs and sternum. Surg Gynecol Obstet 1957; 104: 390.
- Schmidt FE, Trummer MJ. Primary tumors of ribs. Ann Thorac Surg 1972; 13:251.
- Sommer BJ, Major RC. Neoplasms of the bony thoracic wall. Ann Surg 1942; 115:51.
- Teitelbaum SL. Tumors of the chest wall. Surg Gynecol Obstet 1969; 129-1059.
- Threlkel JB, Adkins RB Jr. Primary chest wall tumors. Ann Thorac Surg 1971; 11:450.
- Witz JP, Wihlm JM, Morand G. Panorama clinique et radiologique des tumeurs ostéo-cartilagineuses primitives de la paroi thoracique. Ann Chir Thorac Cardiovasc 1978; 17:10.

BENIGNE AFWIJINGEN VAN DE BORSTWAND

Primaire tumoren van rib of sternum zijn zo zeldzaam dat één auteur zelden op grote persoonlijke ervaring kan bogen (BARRETT 1955). Eén van de grote problemen in de behandeling van rib- en sternumtumoren is de differentiële diagnostiek.

Naast tumoren komt een scala van andere afwijkingen in de borstwand voor, die zowel klinisch als röntgenologisch het beeld van een ribtumor imiteren; zoals het prominieren van de costochondrale overgang door groeistoornissen, ribfracturen met veel callusvorming, anomalieën en osteomyelitis van een rib. Ook tumoren van de pleura, intercostaalzenuwen of weke delen kunnen nauwelijks te differentiëren zijn van een primaire ribtumor.

Benigne ribtumoren komen evenals maligne ribtumoren zelden voor. DAHLIN (1967, 1978) vond dat slechts 14% van alle ribtumoren benigne was. Hij liet echter de relatief frequent in ribben voorkomende fibreuze dysplasie buiten beschouwing. Deze afwijking werd als een anomalie in de ontwikkeling van het bot beschouwd en niet als een tumor gezien. In de praktijk levert een fibreuze dysplasie van de rib wel dezelfde differentiaal diagnostische en therapeutische problemen op als een ribtumor (GROFF en ADKINS 1967).

De meeste auteurs betrekken daarom de fibreuze dysplasie wel in hun beschouwingen. Met de fibreuze dysplasie meegerekend vormen de benigne tumoren - 30-50% van alle in de ribben voorkomende tumoren (HEDBLOM 1933, DORNER en MARCY 1948, BLADES en PAUL 1950, HOCHBERG 1953, PASCUZZI, DAHLIN en CLAGETT 1957).

In kleinere series vonden OCHSNER e.a. (1966) en SCHMIDT en TRUMMER (1972) dat zelfs 66-78% van alle ribtumoren benigne waren. Sternumtumoren zijn daarentegen vrijwel altijd maligne (PASCUZZI, DAHLIN, CLAGETT 1957, OCHSNER 1966, TEITELBAUM 1969).

De ervaringen met de diagnostiek van benigne ribtumoren bij de nu te bespreken patiënten stemmen volledig overeen met de literatuur. Tabel 3 geeft een overzicht van de sinds 1962 gevonden benigne afwijkingen.

Tabel 3

Diagnose	Aantal	Diagnose	Aantal
1a. chondroom (enchondroom)	3	8. ontsteking	3
1b. chondroom (osteochondroom)	4	9. posttraumatische afwijking	8
2. desmoïd	1	10. syndroom van Tietze	3
3. fibroom	1	11. synovia cyste	1
4. neurofibroom	3	12. diversen	
5. fibreuze dysplasie	12	a. groeistoornis	1
6a. caverneus hemangioom	1	b. geen diagnose	3
6b. hemangioom	1		—
7. eosinofiel granuloom	1	Totaal	46

In de volgende alinea's zullen aspecten van de gevonden afwijkingen aan de hand van besprekingen van de patiënten nader toegelicht worden.

i. Chondroom

Het chondroom wordt door de W.H.O. gedefinieerd als:

„A benign tumour characterized by the formation of mature cartilage, but lacking the histological characteristics of chondrosarcoma (highcellularity).” Is de tumor intramedullair in het skelet gelocaliseerd, dan spreekt men van *enchondroom*. Bij localisatie aan de buitenzijde van het bot spreekt men van *echondroom*, *osteochondroom* of *cartilagineaire exostose*.

Volgens PASCUZZI e.a. (1957), THRELKEL en ADKINS (1972), GROFF en ADKINS (1967), als ook SCHMIDT en TRUMMER (1972) vormt de gezamenlijke groep van osteochondromen en enchondromen ongeveer 30% van alle benigne ribtumoren. Het osteochondroom komt in de borstwand 4 maal zo vaak voor als het enchondroom.

Bij microscopisch onderzoek kan differentiatie ten opzichte van het chondrosarcoom zeer moeilijk zijn (zie hoofdstuk III). Hoewel vroeger chondromen uitgaande van de ribben vrij vaak zouden voorkomen (HOCHBERG 1953) bleek bij „follow-up” van diverse patiënten, die behandeld waren voor een chondroom, dat de diagnose later gewijzigd moest worden in chondrosarcoom (PASCUZZI e.a. 1957, LICHTENSTEIN 1965, EIJGELAAR 1965, DAHLIN 1967, 1978).

De laatste tijd worden in de ribben dan ook minder frequent chondromen beschreven.

Volgens O'NEAL en ACKERMAN (1952) komt het chondrosarcoom in de borstwand 2 maal zo vaak voor als het benigne chondroom! De Commissie voor

Beentumoren (1973) gaf de volgende getallen: Chondrosarcoom rib 27x, chondroom 6x, voor het sternum resp. 8x en 1x!

De symptomatologie is die van een ribtumor. Het röntgenonderzoek geeft ook voor het chondroom geen karakteristieke beelden. De diagnose zal dan ook altijd door middel van een biopsie gesteld moeten worden. Wanneer deze biopsie tot de diagnose chondroom leidt, dan dient toch de gehele tumor verwijderd te worden, omdat volgens O'NEAL en ACKERMAN (1952) pas van een benigne chondroom gesproken mag worden na microscopisch onderzoek van de gehele tumor!

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werd bij 7 patiënten een benigne kraakbeentumor gediagnostiseerd (tabel 4).

Tabel 4

Patiënt	Geb.datum	Operatie-	Geslacht	Localisatie	Therapie	Diagnose	PA-nr.
JB-H	04.06.12	1965	V	8 R	resectie	chondroom	T215988
TK	26.10.24	1966	M	4 R	resectie	osteochondroom	T236485
NL-S	30.06.43	1970	V	2 R	resectie	chondroom	T70-8167
HV-G	11.03.52	1971	V	clavicula	resectie	chondroom	T71-0118
LN	03.02.53	1971	V	1 L	rad.res	osteochondroom	T71-6194
AB	26.02.54	1974	M	multipel	—	osteochondroom	—
AV	20.03.59	1974	M	5 L	resectie	osteochondroom	T74-448

In weerwil van de lage frequentie van voorkomen in de literatuur, en de ervaring van de COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN (1973), was er bij deze patiënten 4 maal sprake van een osteochondroom, en 3 maal van een chondroom. De leeftijd van de patiënten varieerde van 15 tot 53 jaar.

De behandeling bestond 4 maal uit een ruime ribresectie, en éénmaal uit een partiële clavicula resectie, waarbij steeds het periost of perichondrium zowel als de aangrenzende (i.c.) weke delen „en bloc” met de tumor werden verwijderd. Eénmaal was de afwijking gelocaliseerd in het posterolaterale deel van de borstwand, zodat een radicale resectie van de 1e en 2e rib, zonder voorafgaande proefexcisie, plaatsvond. Röntgenologisch was bij deze patiënt postoperatief nl. niet te differentiëren tussen een osteochondroom of een excentrisch groeiend chondrosarcoom. Het postoperatieve beloop was ongestoord.

Eénmaal werd volstaan met poliklinische controle bij een patiënt met multiple exostosen. Tot nu toe (na 8 jaar) is er geen progressie van de afwijkingen gevonden.

2. Desmoïd

Het desmoïd wordt bij pathologisch-anatomisch onderzoek gekarakteriseerd als een niet-afgekapseld bindweefselgezwel, dat in de weke delen infiltreert. Bij microscopisch onderzoek verschilt het desmoïd van het fibrosarcoom door het vrij uniforme groeipatroon, het vinden van zeer veel collageen en nauwelijks mitosen.

De tumor gaat meestal uit van de spierfascie. De afwijking is zeldzaam en meestal gelocaliseerd in de buikwand (ENZINGER en SHERAKI 1967), doch ook in thoraxwand komt de tumor voor (CLAGETT en MC DONALD 1954). De abdominale vorm zou bij vrouwen 7 maal vaker voorkomen dan bij mannen. De extra-abdominale vorm zou slechts $2\frac{1}{2}$ maal vaker bij vrouwen dan bij mannen voorkomen. De tumor is op elke leeftijd beschreven, doch meestal zijn de patiënten 20-30 jaar oud.

Gezien de infiltratieve groei beschouwt TEITELBAUM (1969) de afwijking als lokaal maligne. Maligne ontaarding in een fibrosarcoom zou volgens PACK en ARIEL (1952) mogelijk zijn, hoewel dan de vraag gesteld kan worden of er reeds niet primair sprake was van een fibrosarcoom.

De symptomatologie is die van een tumor. Relatie met een trauma wordt vooral in de oude literatuur aangegeven, doch de aetiologie van het desmoïd is volledig duister.

Het röntgenonderzoek geeft een schaduw te zien, meestal zonder aantasting van de ribben.

De therapie bestaat uit resectie van de afwijking (CLAGETT en MC DONALD 1954). Er dient een ruime marge gezond uitziend weefsel meegereseceerd te worden daar de tumor sterk infiltratief groeit. Bij minder ruime resectie is lokaal recidief onvermijdelijk. TEITELBAUM (1969) vindt dat aan de grootte van de resectie dezelfde eisen moeten worden gesteld als ware er een maligne afwijking in het spel.

Is het desmoïd in de schoudergordel gelocaliseerd dan is adequate chirurgische behandeling meestal niet mogelijk door infiltratieve groei langs de plexus brachialis. Volgens PACK en ARIEL (1958) zou in deze gevallen een goed resultaat behaald kunnen worden met radiotherapie.

De prognose is goed, mits de afwijking radicaal verwijderd kan worden. Bij niet-radicale chirurgie is de kans op een lokaal recidief groot. Volgens WADDELL en GERNER (1980) zou indomethacine en ascorbinezuur de groei van het desmoïd kunnen remmen, ja zelfs volledig doen verdwijnen! Dit lijkt echter uiterst onwaarschijnlijk.

Mogelijk zou bij vrouwen in de vruchtbare periode anti-estrogenen de groei van het desmoïd kunnen remmen (KINZBRUNNER e.a. 1983).

Ondanks het zeldzaam voorkomen in de borstwand werd één patiënt met een desmoïd behandeld:

Patiënt (JvdM, geboren 13.03.40)

Anamnese: Sinds 1½ jaar vage pijn in de rechter schouder. Tevens bestond al sinds een ½ jaar een in grootte toenemende zwelling onder het rechter sleutelbeen. Er vond elders een biopsie plaats. (P.A. (T308545): Musculo-aponeurotische fibromatose. Extra-abdominaal desmoïd. Patiënt werd naar de afdeling thoraxchirurgie verwezen.

Onderzoek: Litteken onder rechter sleutelbeen. Tumor palpabel, van 4 cm doorsnede onder de clavicula. Röntgen thorax: geen afwijkingen.

Therapie: 1974: „En bloc” resectie van biopsiekanaal, tumor en 1e en 2e rib rechts. Het borstwanddefect werd gesloten met behulp van marlexgaas.

P.A. (T74-7508): Desmoïd van de thoraxwand. Radicaal verwijderd.

Beloop: Bij controle in 1981 geen tekenen van recidief. Patiënt bleek geen beperking te ondervinden als gevolg van de resectie, en bedrijft weer regelmatig sport.

4. Neurofibroom

Tumoren van neurogene origine, in het gebied van de thorax, komen meestal in het mediastinum voor en worden zelden intercostaal aangetroffen. Uit de literatuur blijkt dat 6-25% van alle intrathoracale neurogene tumoren in de borstwand zijn gelocaliseerd (KENT e.a. 1944, ELFSKIND en LIIVAAG 1950, OOSTERWIJK en SWIERENGA 1968).

Maligniteit wordt wisselend opgegeven en varieert tussen 2 en 20% van alle intrathoracale neurogene tumoren. (KENT e.a. 1944, DAVIDSON, en WALBAUM en MC CORMACH 1978). Volgens KENT e.a. (1944) zouden maligne neurogene tumoren vooral in de laterale borstwand gelocaliseerd zijn, doch OOSTERWIJK en SWIERENGA (1968) vonden dit *niet!* Meestal wordt de afwijking op een röntgenfoto van de thorax ontdekt en is de tumor asymptomatisch. Volgens KENT e.a. (1944) zouden maligne neurofibromen met pijn gepaard gaan. Het meest verraderlijk is de zandlopervormige uitbreiding

in het spinale kanaal, zowel bij maligne als benigne neurogene tumoren die in het posterolaterale deel van de borstwand gelegen zijn.

De intrathoracale neurogene tumoren blijken slechts deel uit te maken van de ziekte van Recklinghausen (deze zou slechts in $\pm 5\%$ der gevallen aangetroffen worden) (EFSKIND en LIAVAAG 1950, DAVIDSON e.a. 1978). Desondanks werd bij de eerste patiënt in deze serie het neurofibroom in combinatie met deze ziekte aangetroffen:

Patiënt (BP, vrouw, geboren 18.08.52)

Anamnese: Bekend met de ziekte van Recklinghausen. Bij röntgenonderzoek van de thorax werd in 1972 een schaduw opgemerkt tussen de 10e en 11e rib links dorsaal. Patiënte had geen klachten.

Therapie: 1972: „En bloc” resectie van de 10e en 11e rib met daartussen gelegen tumor. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van ossefascie.

P.A. (T72-1110): Neurofibroom.

Beloop: Bij de laatste controle in 1981, 9 jaar na de ingreep, geen tekenen van recidief. Patiënte was klachtenvrij en kon alle werkzaamheden goed doen.

Patiënt (RW-R, vrouw, geboren 18.01.16)

Anamnese: Bij bevolkingsonderzoek in 1971 in het kader van de bestrijding van tuberculose werd opeengemaakte röntgenfoto van de thorax een schaduw ontdekt gelegen tussen de 2e en 3e rib links.

Biopsie: Verricht in 1971.

P.A. (T71-7819): Neurofibroma met aanzienlijke kernpolymorfie. Onrustig beeld.

Beloop: Patiënte werd geadviseerd een radicale borstwandresectie te ondergaan, doch weigerde dit in eerste instantie. In 1975 was de afwijking duidelijk groter geworden op de röntgenfoto. Hoewel patiënte geen klachten had, ging zij nu accoord met een radicale resectie.

Therapie: 1975: „En bloc” resectie van de 2e en 3e rib met aangrenzende intercostaalmusculatuur naar weerszijden. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.

Beloop: Bij controle in 1981, dus 6 jaar na de ingreep geen tekens van recidief.

Patiënt (JM, vrouw, geboren 25.12.58)

Anamnese: Bij röntgenonderzoek van de thorax in 1969 wegens scoliose werd een paravertebraal gelegen schaduw ontdekt ter hoogte van intercostaalruimte 8-9 rechts.

Therapie: 1969: Excisie van de tumor, waarbij het sneevlak in het periostbed van de 8e en 9e rib werd gelegd. De tumor had een zandlopervormig aspect en werd tot in het foramen intervertebrale geëxtirpeerd.

P.A. (T.278973): Neuroblastoom!

Beloop: Het beloop was ongestoord. Blijkens myelografie leek er geen uitbreiding in het spinale kanaal te bestaan. De *vanillyl mandalic acid* spiegels werden postoperatief regelmatig gecontroleerd, doch waren nimmer verhoogd. Tien jaar na de operatie was patiënte klachten- en symptoomvrij. Ook bij controle bleek er geen recidief te bestaan. Daar dit beloop niet overeenkomt met dat van een neuroblastoom vond revisie van de pathologisch-anatomische preparaten plaats. De diagnose werd gewijzigd in *neurofibroom*!

5. Fibreuze dysplasie

De fibreuze dysplasie wordt door de W.H.O. als volgt gedefinieerd: Fibrous dysplasia: A Benign condition, presumably developmental in nature, characterized by the presence of fibrous connective tissue with a characteristic whorled pattern and containing trabeculae of immature non-lamellar bone.

De oorzaak van de afwijking is onbekend. Volgens LICHTENSTEIN (1965) en JAFFE (1968) is er sprake van een congenitale malformatie of een stoornis in het beenvormend mesenchymaal weefsel. REED (1963) meent dat de fibreuze dysplasie berust op een stilstand in de botrijping in de fibreuze fase, waardoor geen uitrijping tot trabeculair en lamellair bot zou optreden.

De afwijking komt zowel solitair als multipel voor. Bij de multipele (= polyostotische) vorm, kunnen ook extra-ossale afwijkingen als onregelmatig begrensde koffiekleurige pigmentvorming in de huid en pubertas praecox bestaan (= morbus Albright, ALBRIGHT e.a. 1936). De polyostotische vorm

zou vaker bij vrouwen dan bij mannen voorkomen, terwijl de solitaire vorm even vaak bij mannen als bij vrouwen gezien wordt (PRITCHARD 1951, COLEY 1960, JAFFE 1968).

Fibreuze dysplasie is met 30-40% de meest voorkomende benigne „skelet-tumor”. In de ribben komt de fibreuze dysplasie minder vaak voor. Slechts 10-20% van alle in de ribben voorkomende tumoren berusten op fibreuze dysplasie (PASCUZZI e.a. 1957, HOCHBERG 1953, OCHSNER 1966).

De afwijking kan groter worden door expansieve groei van een solitaire haard of door samenvloeien van een aantal haarden. De snelste uitbreiding bestaat in de periode van groei van het skelet. Vooral bij de polyostotische vorm komt zeer snelle groei met eveneens eerder sluiten van de epiphysairlijnen voor (RUSSEL en CHANDLER 1950).

De fibreuze dysplasie van een rib is bij macroscopisch onderzoek vaak spoelvormig en heeft een glad oppervlak. De consistentie van de tumor is vaak hard. De haard is als regel scherp begrensd, en kan cysten bevatten. Deze cysten kunnen met geelbruin vocht gevuld zijn (JAFFE 1968).

De symptomen zijn die van elke ribtumor: Zwelling en/of pijn. Bij 14% van de mono-ostotische vorm wordt een pathologische fractuur gevonden (COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN 1973). Het röntgenbeeld kan typisch zijn! Dan bestaat er een expansie van de corticalis, waarbinnen holtes liggen, waardoor het beeld op een zeepbel kan gelijken (BECKER 1977).

Zekerheid omtrent de diagnose wordt verkregen door een biopsie. Eventueel kan direct een partiële ribresectie verricht worden, dit laatste vooral indien er klachten zijn. De als biopsie verrichte subperiostale resectie van een deel van de rib waarin de tumor is gelegen is voor wat de klachten betreft vrijwel altijd afdoende gebleken. Recidief is na deze ingreep nooit gezien (PASCUZZI e.a. 1951, TETELBAUM 1969).

Maligne ontarding in een sarcoom is beschreven o.a. door COLEY en STEWART 1945, SETHI e.a. 1962. SCHWARTZ en ALPERT (1964) verzamelden 28 gevallen van maligne ontarding uit de literatuur. Meestal trad dit op na radiotherapie waarmee getracht was de fibreuze dysplasie te behandelen. Doch ook zonder voorafgaande radiotherapie is maligne ontarding beschreven (BELL en HINDS 1967, HUVOS 1972).

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden door de afdeling Thoraxchirurgie 12 patiënten met een fibreuze dysplasie van een rib gezien (tabel 5).

In deze 12 gevallen was 9 maal sprake van de solitaire vorm, en 3 maal van een polyostotische vorm. Eénmaal werd een combinatie van polyosto-

Tabel 5

Patiënt	Geb.datum	Jaar van operatie	Geslacht	Localisatie	Therapie	PA-nummer
JK	28.11.10	1964	M	5+6 R	biopsie	T204106
GvdV	30.07.47	1964	M	7 R	resectie	T202966
CR	27.06.13	1965	M	4R+Albright	biopsie	T212771
JH	27.12.46	1965	M	7 R	biopsie + resectie	T212680
CH	07.08.36	1968	M	5 R	biopsie + resectie	T267213
HL-dV	26.12.11	1972	V	6 L	biopsie	T72-1187
AS-M	23.07.44	1972	V	4L+8R	biopsie	T72-00690
AS	17.10.47	1972	M	8 R	rad.resectie 7, 8, 9.	T73-02150
AO-B	27.05.24	1974	V	2 L	biopsie	T74-05092
RN	01.12.05	1975	M	8 R	biopsie	T75-05615
MvdE	14.06.51	1975	V	2 R	biopsie	T75-03871
PM	11.07.26	1976	M	10 R	resectie	T76-0632

L = links

R = rechts

+ Albright = patiënt lijdt tevens aan M. Albright

tische fibreuze dysplasie met een koffiekleurige pigmentvlek op de rug en pubertas praecox in de anamnese gevonden (syndroom van Albright).

De leeftijd varieerde van 17 tot 70 jaar. De solitaire vorm kwam voor bij 6 mannen en 3 vrouwen, de polyostotische vorm bij 2 mannen en 1 vrouw.

Bij de behandeling werd 7 maal volstaan met een biopsie. Progressie van de afwijking na de biopsie is tot nu toe niet waargenomen. 4 Maal werd wegens pijnklachten een subperiostale resectie van de aangedane rib uitgevoerd. De klachten waren hierna verdwenen. Eénmaal (patiënt AS, geboren 17.10.47) werd een „radicale” resectie van de 7e, 8e en 9e rib rechts verricht wegens een in het posterolaterale deel van de 8e rib gelegen tumor, die röntgenologisch niet herkenbaar was als een fibreuze dysplasie. Een biopsie werd niet verricht gezien de localisatie van de afwijking (zie hoofdstuk IX). Bij pathologische-anatomisch onderzoek van het resectiepreparaat bleek dat er sprake was van een combinatie van fibreuze dysplasie en aneurysmatische beencyste in de 8e rib (PA no. T73-02150).

De ingreep werd goed verdragen, een half jaar later bleek de patiënt weer intensief sport te beoefenen. Ook bij de andere patiënten werden geen complicaties gezien. Follow up blijft bij die patiënten bij wie volstaan werd met een biopsie zeker noodzakelijk, gezien de (geringe) kans op maligne ont-aarding! (Bell en Hinds 1967, Huvos 1972).

6. Hemangioom

hemangiomen zijn bij histologisch onderzoek te verdelen in de capillaire en caverneuze vorm. Mogelijk ontstaat de caverneuze vorm in de loop van de tijd uit het capillaire hemangioom (HADDERS en RINSMA 1955). De holtevorming in de hemangiomen kan zo groot worden dat het macroscopisch beeld lijkt op dat van een aneurysmatische beencyste (HADDERS en OTERDOOM 1955).

Vanwege het beloop worden de hemangiomen door HADDERS en RINSMA (1955) en ook door JACOBS en KIMMELSTIEL (1953) beschouwd als hamartomen en niet als neoplasmata.

De meest voorkomende localisatie is in de schedel of in de wervelkolom. Meestal geeft het hemangioom op deze plaats geen klachten en zou bij obductie bij 10% der gevallen te vinden zijn (SCHMORL 1927, TÖPFER 1928). De localisatie in de ribben wordt zeer wisselend opgegeven: WATSON en MC CARTHY (1940) beschreven dat van de 1000 vaattumoren die in de Mayo Clinic behandeld werden slechts 5 maal sprake was van een localisatie in het bot. Hiervan was slechts één in de rib gelegen. HOCHBERG (1953) vond dat bij 205 ribtumoren 8 maal sprake was van een hemangioom. DAHLIN (1967) vermeldt één hemangioom bij 22 ribtumoren. OCHSNER (1966) vond 5 maal een hemangioom op 48 benigne ribtumoren, THRELKEL en ADKINS (1971) zelfs 5 hemangiomen op 22 benigne ribtumoren!

De symptomatologie van hemangiomen in de rib is aspecifiek. De duur van de klachten, die meestal bestaan uit vage pijn, kan variëren van enkele maanden tot decennia.

Het röntgenbeeld is soms een zeer typische „honingraatvorm”, doch ook diffuus osteolytische- en ook zeepbelachtige beelden komen voor (BEACHLEY 1977), zodat de diagnose röntgenologisch niet met zekerheid is te stellen. Dit wordt geïllustreerd door de volgende ziektegeschiedenis:

Patiënt (AJ, geboren 03.08.49)

Een 16-jarige jongeman klaagde over een vage pijn ter hoogte van de rechter scapula. Op de röntgenfoto van de thorax was een osteolytisch proces te zien in het dorsolaterale deel van de 5e rib rechts. Gezien de localisatie was biopsie minder wenselijk, en wegens het (osteolytische) röntgenaspect werd besloten tot een radicale resectie van de 4e, 5e en 6e rib, hetgeen plaatsvond in 1968. Het defect in de borstwand werd besloten met behulp van ossefascie. Bij pathologisch-anatomisch onderzoek bleek er sprake van een caverneus hemangioom (T269083). Het postoperatieve beloop was ongestoord. Patiënt is nu, 14 jaar na de ingreep, zonder klachten!

Hoewel hemangiomen in de ribben zelden samengaan met hemangiomen elders in het lichaam (LICHTENSTEIN 1965 en DAHLIN 1968) werd deze combinatie bij één der patiënten gezien:

Patiënt (PB, geboren 18.04.19)

Een 43-jarige man met een uitgebreide hemangioom over de linker borst en rug. De röntgenfoto gaf tevens afwijkingen van de eerste drie ribben links te zien, die geduid werden als het gevolg van in deze ribben gelocaliseerde hemangioomvorming. Dit werd door middel van angiografie bevestigd. De afwijking vormde geen hemodynamische belasting voor de patiënt, zodat volstaan werd met poliklinische controle. Bij de laatste controle (september 1982) was de afwijking stationair.

Maligne degeneratie van het benigne hemangioom zou niet voorkomen (ACKERMAN en SPJUT 1962). Derhalve is symptomatische therapie voldoende. Bij klachten is subperiostale resectie van een in een rib gelegen hemangioom afdoende (PASCUZZI e.a. 1957, OCHSNER 1966).

7. Eosinofiel granuloom

Het eosinofiel granuloom is een benigne, meestal solitaire, lytische botafwijkingen. De afwijking gaat waarschijnlijk uit van het reticulo-endotheliale systeem (SPJUT e.a. 1972), en wordt door de World Health Organization als volgt gedefinieerd: „A non-neoplastic lesion of unknown etiology, characterized by an intense proliferation of reticulohistiocytic elements with varying numbers of eosinophilic leucocytes, neutrophilic leucocytes, lymphocytes, plasma cells and multinucleate giant cells.”

Bij macroscopisch onderzoek is er sprake van een grijs, rood en geel gekleurde lesie. De consistentie is week en brokkelig. Haarden van necrose en bloeding komen voor (ACKERMAN en SPJUT 1962).

Bij microscopisch onderzoek kan differentiatie van andere afwijkingen van het histiocytair apparaat als een ziekte van Hand-Schüller-Christian en de ziekte van Abt-Letterer-Siwe moeilijk zijn (HADDERS 1948, OTANI 1957, DAHLIN 1967, LICHTENSTEIN 1965, LIEBERMAN 1969).

Het eosinofiel granuloom komt bij mannen meer voor dan bij vrouwen, meestal beneden het 30e jaar.

Meer dan een derde van de 189 door O'NEILL, SKROWAK en CASEY (1955) beschreven patiënten waren jonger dan 10 jaar. De afwijking kan overal in het skelet gevonden worden, O'NEILL e.a. (1955) vonden dat 54 van de 189 gevallen (= 28%) in een rib gelocaliseerd waren. Ook MC. CAVRAN en SPADY

(1969) vonden dat 8 van de 28 gevallen (is eveneens 28%) in een rib waren gelegen. Het is een van de zeer weinig benigne tumorachtige afwijkingen die in het sternum beschreven is (OCHSNER 1966).

Als klinisch symptoom staat pijn meestal op de voorgrond. Deze pijn wordt vaak veroorzaakt door een pathologische fractuur (HOCHNERG 1953).

Het röntgenbeeld is wederom niet specifiek. Meestal zou er een lytische, expansief groeiende afwijking gevonden worden. De cortex kan geërodeerd worden. Zowel klinisch als röntgenologisch kan het beeld op dat van een ontsteking en zelfs op dat van een Ewingsaroom gelijken. De enige patiënt in deze serie, bij wie uiteindelijk een eosinofiel granuloom bleek te bestaan, werd geopereerd onder de röntgenologische waarschijnlijkheidsdiagnose: maligne ribtumor:

Patiënt (HH, vrouw, geboren 13.03.32)

- Anamnese:** In 1969 had patiënte sinds 3 weken pijn in de rug ter hoogte van het rechter schouderblad.
- Röntgen-onderzoek:** Pathologische fractuur van de 5e rib links dorsaal. Tevens wazige opheldering rond de fractuur.
- Therapie:** 1969: Gezien de localisatie werd er geen biopsie verricht. Op verdenking van een maligne tumor werd een radicale resectie van de 4e, 5e en 6e rib „en bloc” rechts verricht. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van ossefascie.
- P.A. (T285849):** Eosinofiel granuloom, met pathologische fractuur in de 5e rib.
- Beloop:** Het postoperatieve beloop was ongestoord. Bij de laatste controle in 1981, 12 jaar na de ingreep, bestonden er geen tekenen van recidief.
- Patiënte ondervond geen hinder van de resectie.

Bij laboratoriumonderzoek zou (volgens COLEY 1960, O'NEILL e.a. 1955) bij een groot aantal patiënten een eosinofilie (tot 12%) in het bloedbeeld gevonden kunne worden. MC GAVRAN en SPADY (1969) konden dit echter niet aantonen.

Om de diagnose met zekerheid te stellen, is een biopsie noodzakelijk. Wanneer de diagnose zeker is, adviseren TEITELBAUM (1969) en OCHSNER (1966) ter bestrijding van de pijnklachten een partiële resectie van de aan-

gedane rib te verrichten. LIEBERMAN e.a. (1969) vermelden dat de afwijking ook met (300 - 600 Rad) radiotherapie volledig tot regressie is te brengen. Spontane regressie is ook mogelijk (KIPP en FISHER 1951). De prognose is goed, mits de afwijking solitair is en niet eveneens in de weke delen (lymfeklieren) voorkomt.

8. Infectieuze afwijkingen

Osteomyelitis van een rib wordt zelden gezien. De frequentie van voorkomen is ongeveer 1% van alle osteomyelitiden. Als oorzaak voor de hematogene infectie worden stafylococcen, streptococcen, pneumococcen, colibacillen, tuberculeuze mycobacteriën en ook salmonella typhi genoemd. Volgens WINTERSTEIN (1931) zou hematogene osteomyelitis van een rib vooral ontstaan in aansluiting aan mazelen, roodvonk, difterie, waterpokken en influenza. Ook kan osteomyelitis van een rib voorkomen als complicatie bij thoraxempyeem.

Het beloop van een osteomyelitis kan slepend zijn, ook bestaat er kans op perforatie in de weke delen. Berucht was de subpectorale flegmone (KRAUSS 1959).

Osteomyelitis van het borstbeen is nog zeldzamer (HERMANDSORFER 1931). Behalve hematogeen kan na een tracheotomie ook osteomyelitis van het sternum ontstaan (MESSERKLINGER 1951). Volgens de recente literatuur is een mediane sternotomie meestal de oorzaak. Hierop wordt verder niet ingegaan.

De behandeling van osteomyelitis van een rib is als die van osteomyelitis elders in het skelet: incisie en drainage. Eventueel is subperiostale resectie onder bescherming van gerichte antibiotica afdoende (KRAUSS 1959).

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden 3 patiënten met osteomyelitis van een rib behandeld. Bij alle patiënten was er een zwelling van de aangetaste rib. Bij biopsie bleek er sprake van een ontstekingsproces. Tweemaal bleek de verwekker mycobacterium tuberculosis te zijn. De patiënten werden behandeld met drainage en tuberculostatica. Eénmaal was de verwekker stafylococcus aureus. Deze patiënt leed aan furunculosis. De behandeling bestond uit een partiële ribresectie. De patiënt kreeg eveneens antibiotica op geleide van de kweekuitslag. De patiënt genas binnen enkele weken.

De beide patiënten bij wie sprake bleek te zijn van tuberculose werden verder gecontroleerd door het Districtsconsultatiebureau voor Tuberculose.

9. Posttraumatische afwijkingen

Ook posttraumatische afwijkingen van de ribbe als callus, pseudo-arthrosis of consolidatie met verkorting kunnen aanleiding geven tot een klinisch en röntgenologisch niet van een tumor te onderscheiden afwijking (OCHSNER 1966).

Voor alle 8 patiënten die uiteindelijk een posttraumatische afwijking bleken te hebben, was een pijnlijke tumor van de borstwand de reden voor het zoeken van medische hulp. Het trauma werd slechts éénmaal ernstig genoeg geacht om anamnesticus te vermelden!

Als therapie vond 4 maal een biopsie uit de zwelling plaats, waarna een symptomatische behandeling met analgetica volgde. Drie maal werd als biopsie een partiële ribresectie verricht, waarbij de afwijking bleek te bestaan uit een pseudo-arthrosis.

Eénmaal vond een radicale resectie plaats wegens een als tumor geduide afwijking van de 8e rib links. De biopsie had bij microscopisch onderzoek geen afwijkingen opgeleverd, (T70-0131), doch de corticalis was bij het röntgenbeeld dermate onregelmatig dat klinisch toch een verdenking op een maligniteit bleef bestaan. Derhalve vond de radicale resectie van de 8e en 9e rib links plaats. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van ossefascie.

Bij pathologisch-anatomisch onderzoek van het resectiepreparaat bleek sprake te zijn van posttraumatische veranderingen (T70-0551), hoewel de patiënt zich geen ongeval wist te herinneren.

10. Syndroom van Tietze

In 1921 werd door Tietze melding gemaakt van een pijnlijke zwelling van de costochondrale overgang parasternaal, meestal ter hoogte van de eerste drie ribben.

De aandoening komt frequent voor, meestal in de leeftijdsgroep van 20 tot 40 jaar, en vaker bij vrouwen dan bij mannen.

Bij onderzoek kunnen de zwellingen 3 tot 4 cm groot zijn, voelen hard aan en zijn drukpijnlijk. De overliggende huid vertoont geen veranderingen.

Bij histologisch onderzoek wordt een geringe toename van het aantal lymfocyten in het kraakbeen gevonden. De aetiologie is onbekend, mogelijk spelen functionele overbelasting of een stofwisselingsstoornis van het kraakbeen een rol (KRAUSS 1959).

De aandoening verdwijnt spontaan, doch dit kan maanden duren. Noch het röntgenonderzoek, noch het laboratoriumonderzoek levert een bijdrage tot het stellen van de diagnose. De therapie is symptomatisch.

Slechts 3 maal werd wegens het persisteren van de klachten en progressie van de zwelling een biopsie verricht bij de vele patiënten bij wie de diagnose het syndroom van Tietze was gesteld. Slechts deze 3 patiënten werden in het onderzoek opgenomen, omdat hier de verdenking op een tumor heeft bestaan.

Bij histologisch onderzoek bleek in alle gevallen een lymfocytair reactie in het kraakbeen te bestaan (T74-0495; T70-5524; T71-5521). Alle 3 patiënten waren na enkele maanden klachtenvrij!

11. Synoviacyste

In de thorax worden zeer weinig synoviatumoren aangetroffen. Dit is niet verwonderlijk, daar er weinig synoviale structuren zijn (OCHSNER 1966).

Door de afdeling thoraxchirurgie werd in 1973 bij een 67-jarige man (HL, geboren 22.04.07) een tumor uitgaande van het sternoclaviculaire gewricht rechts verwijderd. De histologische diagnose was: synoviacyste (P.A.: T-73-06734). Waarschijnlijk is deze cyste gevolg van arthrosis deformans, welke misschien in verband staat met een jaren geleden ondergaan trauma van het sternoclaviculaire gewricht. Recidief trad tot nu toe niet op.

12. Diversen

Eénmaal gaf een aanlegstoornis van een rib aanleiding tot klachten over een abnormale contour. Bij histologisch onderzoek werd in het bipt van de zwelling geen afwijking gevonden.

Bij één patiënt werd wegens röntgenologische verdenking op chondrosarcoom zonder voorafgaande proefexcisie een radicale borstwandresectie verricht.

Bij histologisch onderzoek werd een geheel goedaardige fibroom met calciëficates gevonden (P.A.: T25482).

Het postoperatieve beloop was ongestoord.

Tenslotte werd bij 3 patiënten een biopsie verricht van een rib wegens persisterende pijnklachten, terwijl bij het röntgenonderzoek op de aangegeven plaats geen afwijkingen bleken te bestaan. Bij histologisch onderzoek konden er evenmin afwijkingen ontdekt worden.

Samenvatting

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden 80 patiënten behandeld wegens een tumor of tumorachtige afwijking van de borstwand. Het betreft 46 maal een goedaardige afwijking. Van deze goedaardige afwijkingen bleken 12 een fibreuze dysplasie te zijn. Slechts 7 maal was er een primaire ribtumor in het spel.

Bij 7 patiënten bestond een goedaardige weke delen tumor. De overige 20 patiënten bleken een niet op tumor te berusten afwijking te hebben (tabel 6).

Dat er slechts 7 maal (fibreuze dysplasie niet meegerekend) een primaire ribtumor in het spel was, illustreert ook in deze groep patiënten hoe weinig frequent benigne ribtumoren voorkomen (8,8% van het totaal = 80).

Tabel 6

Diagnose	Localisatie				Reden
	Aantal	Anterior	Posterior	Rad.Res.	
1a. Enchondroom	3	3			
1b. Osteochondroom	4	3	1	1x	Postero-lat.
2. Desmoïd	1	1		1x	Histologie
3. Fibroom	1	1		1x	Röntgenbeeld
4. Neurofibroom	3		3	2x	Postero-lat. 1x Histologie 1x
5. Fibreuze dysplasie	12	10	2	1x	Postero-lat.
6a. Caverneus hemangioom	1		1	1x	Postero-lat.
6b. Hemangioom	1	1			
7. Eosinofiel granuloom	1		1	1x	Postero-lat.
8. Infectie	3	3			
9. Posttraumatische afw.	8	8		1x	Röntgenbeeld
10. Syndroom van Tietze	3	3			
11. Synovia cyste	1	1			
12. Diversen					
a. Groeistoornis	1	1			
b. geen diagnose	3	3			
Totaal	46	38	8	9x	

De behandeling van deze 46 patiënten was als volgt: bij 29 van hen vond een biopsie plaats. Op grond van de histologische diagnose werden bij 18 patiënten geen verdere behandeling meer ingesteld. Het betrof hier de volgende afwijkingen: fibreuze dysplasie (7x), groeistoornis (1x), posttraumatische afwijkingen (4x), syndroom van Tietze (3x); 3 maal werd bij pathologisch-anatomisch onderzoek geen afwijking gevonden.

Na de biopsie werden 11 patiënten wel verder behandeld. Deze behandeling bestond uit locale resectie van de afwijking in 6 gevallen: fibreuze dysplasie (2x), chondroom (3x), osteomyelitis (1x). Er werd 2 maal na de biopsie gedraineerd wegens osteomyelitis; 3 maal werd na biopsie een radicale borstwandresectie uitgevoerd. Dit wegens desmoïd, neurofibroom met ongunstig histologisch beeld en posttraumatische afwijking.

Een „excisional biopsy”, in feite een locale resectie zonder voorafgaande biopsie, werd 9 maal verricht en wel wegens fibreuze dysplasie (2x), osteochondroom (1x), echondroom (1x) neurofibroom (1x), posttraumatische afwijkingen (3x) en synoviacyste (1x). 2 Maal werd volstaan met „follow up” (hemangioom 1x, multiple exostosen 1x).

Uit tabel 6 is af te lezen dat 9 maal een radicale borstwandresectie werd verricht. Dat gebeurde 5 maal zonder voorafgaande proefexcisie, omdat de afwijking in het postero-laterale deel van de borstwand was gelocaliseerd en het röntgenbeeld als suspect voor een maligne afwijking werd beschouwd. De uiteindelijke diagnoses bij deze patiënten waren:

fibreuze dysplasie	1 maal
caverneus hemangioom	1 maal
osteochondroom	1 maal
eosinofiel granuloom	1 maal
neurofibroom	1 maal

Bij 3 patiënten vond de radicale resectie plaats na voorafgaande biopsie:

desmoïd	1 maal
neurofibroom	1 maal
posttraumatische afwijking	1 maal

Hoewel bij deze laatste patiënt de uitslag van de biopsie geen maligniteit aantoonde werd wegens het osteolytische aspect van het röntgenbeeld toch tot een radicale resectie besloten.

Eénmaal vond de radicale resectie plaats uitsluitend op het röntgenaspect van de afwijking. De definitieve expertise van de patholoog-anatoom luidde hier: fibroom met calcificaties.

Discussie

De meeste patiënten met een benigne afwijking van de borstwand kwam in behandeling door aspecifieke klachten van een zwelling van de borstwand al dan niet gepaard gaande met pijn of wegens pijn zonder uitwendige af-

wijking of zonder klachten nadat bij röntgenonderzoek een afwijking was gevonden.

Op grond van het röntgenbeeld is toch meer differentiatie in de initiële behandeling geschied, dan volgens de gestelde richtlijnen verwacht mocht worden.

Schematisch wordt nog eens weergegeven hoe de behandeling is geweest van de 46 patiënten (tabel 7).

46 patiënten	29x biopsie	18x geen verdere chirurgische therapie 6x resectie van de afwijking 2x drainage procedure 3x Rad. Resectie*
	17x geen biopsie	9x resectie van de afwijking 5x Rad. Resectie (posterior gelegen tumor) 1x Rad. Resectie (anterior gelegen tumor) 2x „Follow up”

De beleidslijn eerst biopsie, daarna een aanvullende therapie is dus 29 maal gevolgd. Toch is 3x een radicale resectie verricht. Twee maal op goede histologische gronden, nl. desmoïd, een lokaal agressieve tumor, en éénmaal wegens een neurofibroom dat bij microscopisch onderzoek maligne kenmerken vertoonde. Doch éénmaal is ondanks een geruststellende histologische expertise, toch op grond van het röntgenbeeld radicale resectie verricht.

Zonder biopsie is 9x op grond van het röntgenbeeld een resectie van de afwijking verricht. Achteraf gezien een juiste behandeling? Er werd 5 maal een radicale resectie verricht voor een posterior gelegen afwijking. Eénmaal vond op grond van het röntgenbeeld, zonder voorafgaande biopsie, radicale resectie plaats van een anterior gelegen afwijking, die zich wel leende voor het nemen van een biopsie!

Terugdringen van het aantal onnodige radicale resecties voor benigne afwijkingen lijkt mogelijk door verbetering van de diagnostiek, dus: Bij afwijkingen in het antero-laterale deel eerst een biopsie alvorens tot verdere behandeling over te gaan! Bij afwijkingen in het postero-laterale deel moet, nog meer dan anders, gestreefd worden naar een juiste pre-operatieve diagnose. Indien echter het nemen van een biopsie risico voor eventuele

entmetastasering inhoudt, dient men te handelen als ware er sprake van een maligniteit.

Hierbij blijft de prijs een aantal, achteraf gezien, ten onrechte verrichte radicale resecties.

Conclusies

1. Het röntgenbeeld kan hooguit aanwijzingen geven omtrent goed- of kwaadaardig zijn van de afwijking. Sommige afwijkingen kunnen echter een typisch röntgenbeeld hebben. Wordt bij röntgenonderzoek een „typische” fibreuze dysplasie van een rib gevonden, dan kan volstaan worden met observatie eventueel na biopsie. De patiënten dienen wel gecontroleerd te blijven worden, daar er een, zij het minimale, kans bestaat op maligne ontaarding. Mocht de patiënt klachten hebben, dan dient ribresectie verricht te worden.
2. Bij een cartilagineaire exostose kan, indien deze geen aanleiding geeft tot klachten, volstaan worden met observatie. Echter bij groei van de afwijking en bij veranderingen in het röntgenbeeld, met name na het 20e levensjaar, dient radicale resectie plaats te vinden wegens verdenking op maligne ontaarding.
3. Een echondroom moet altijd geresecteerd worden, waarbij pathologisch-anatomisch onderzoek van de gehele tumor noodzakelijk is om een chondrosarcoom uit te sluiten. Mede hierom moet bij het verwijderen van een echondroom de afwijking altijd „en bloc” met de naaste omgeving worden geresecteerd.
4. Hoewel een scala van goedaardige afwijkingen in de borstwand voorkomt, is het noodzakelijk bij de twijfel over de aard van de aandoening een biopsie te verrichten. Deze biopsie zal zo gericht moeten worden, dat een eventueel later te verrichten radicale resectie niet met onnodige uitbreiding gepaard hoeft te gaan of onmogelijk wordt!
5. Radicale resectie van een in het postero-laterale deel van de borstwand gelegen tumor door „en bloc” resectie van de tumor met een aantal ribbin, zonder voorafgaande proefexcisie, heeft in ons materiaal een lage (0%) mortaliteit en een geringe morbiditeit. Mocht het een maligne tumor betreffen dan is het risico van entmetastasen tot een minimum gereduceerd en de kans op curatie het grootst.
6. Indien een patiënt pijnklachten in de borstwand heeft, zonder dat er een zwelling bestaat, terwijl ook bij het röntgenonderzoek geen afwijkingen worden ontdekt, is de kans dat er een borsttumor bestaat minimaal.

Literatuur

- Ackerman LV, Spjut JH. Tumors of bone and cartilage. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, 1962.
- Albright F, Butler AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine disfunction, with precocious puberty in females. *New Eng J Med* 1936; 216:727.
- Barrett NR. Primary tumours of rib. *Br J Surg* 1955; 43:113.
- Baxter SG, Munro DD. Benign fibroma of chestwall. *J Thorac Surg* 1950; 19:944.
- Beachly MC, Vascular tumors, in *Encyclopedia of Medical Radiology. Part VI. Bone Tumors: 307*. Ranniger K ed. Berlin, Heidelberg-New York: Springer Verlag, 1977.
- Becker MH, Branon Genieser N, Goldman A.; Tumor-like lesions, in *Encyclopedia of Medical Radiology, part VI: 443*. Bone Tumors. Ranniger ed. Berlin, Heidelberg, New York: Springer Verlag, 1977.
- Bell WH, Hinds EC. Fibrosarcoma complicating polyostotic fibrous dysplasia. *Oral Surg* 1967; 23:229.
- Blades B, Paul JS. Chestwall tumors. *Ann Surg* 1950; 131:976.
- Clagett OT, Mc Donald JR. Desmoid tumor of intercostal muscles and thoracic walls. *J Thorac Surg* 1957; 34:184.
- Coley BL. Neoplasms of bone and related conditions. New York: Hoeber Paul B, 1960.
- Coley BL. Higinbotham NL. Secondary chondrosarcoma. *Ann Surg* 1954; 139:547.
- Coley BL, Stewart FW. Bonesarcoma in polyostotic fibrous dysplasia. *Ann Surg* 1945; 121:872.
- Cruikshank DB. Primary intrathoracic neurogenic tumours. *J Fac Rad* 1957; 8:369.
- Dahlin DC. Bone tumors. Springfield Illinois: Charles C. Thomas Publisher, 1967, 1978.
- Davidson KG, Walbaum PR, Mc Cormack JM. Intrathoracic neural tumours. *Thorax* 1978; 33:359.
- Dorner RH, Marcy DS. Primary rib tumors. *J Thorac Surg* 1948; 17:690.
- Efskind L, Liavaag K. Intrathoracic neurogenic tumors. *J Thorac Surg* 1950; 20:13.
- Enzinger FM, Lattes R, Torloni H. Histological typing of soft tissue tumours. International histological classification of tumours no. 3. World Health Organization. Geneva, 1969.
- Enzinger FM, Sheraki M. Musculo aponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra abdominal desmoid). *Cancer* 1967; 20:1311.
- Eijgelaar A. Over de diagnostiek en de behandeling van rib- en sternumtumoren. Dissertatie. Groningen: Van Denderen, 1965.
- Griswold RA, Drye JC. Tumors of the chest wall in *Treatment of Cancer and Allied diseases*. Pack and Ariel ed. New York: Hoeber Med Div. Harper & Row, 1965.
- Groff DB, Adkins PC. Chest wall tumors. Collective Review. *Ann Thorac Surg* 1967; 4:260.
- Hadders HN. Eosinophil granuloom van het skelet. Dissertatie Groningen. Assen: Van Gorcum & Co, 1948.
- Hadders HN, Donner R, Rijssel Th G van. Chondroblastoma benignum. *Ned Tijdschrift Geneeskde* 1956; 100:2648.
- Hadders HN, Merckx CA. Dysplasia fibrosa monostotica. *Tijdschrift Tandhkd* 1957; 10:643.
- Hadders HN, Oterdoom HG. Cystic aneurysmatica ossium. *Ned Tijdschr Geneeskde* 1955; 99:338.
- Hadders HN, Rijssel Th G van. Diagnostiek over goed- of kwaadaardigheid bij beentumoren. 6e jaarboek van kankeronderzoek en kankerbestrijding in Nederland. Amsterdam: De Bussy, 1956.
- Hedblom CA. Tumors of the bony chest wall. *Ann Surg* 1933; 98:528.
- Hermansdorfer A. Die Chirurgie der Brustwand. *Handbuch der Praktischen Chirurgie*. Stuttgart: Enke F, 1931.

- Heuer GJ. Thoracic tumors. *Arch Surg* 1929; 18:271.
- Hochberg LA. Primary tumors of rib; review of literature and presentation of 11 cases not reported previously. *Arch Surg* 1953; 76:566.
- Hochberg LA, Crastnopol P. Tumors of the rib. *Dis Chest* 1955; 28:406.
- Huvos AG, Higinbotham NL, Miller TR. Bone sarcoma arising in fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1972; 54a:1047.
- Jacobs JE, Kimmelstiel P. Cystic angiomas of the skeletal system. *J Bone Joint Surg* 1953; 35a:409.
- Jaffe HL. Tumors and Tumor conditions of the Bones and Joints. Philadelphia: Lea & Febiger 1968.
- Kevit EM, Blades B, Vall AR, Graham EA. Intrathoracic neurogenic tumors. *J Thorac Surg* 1944; 13:116.
- Kinsella Th J. Tumors of the Chest. Springfield Illinois: Charles C Thomas, 1963.
- Kinzbrunner B, Ritter S, Domingo J, Rosenthal CJ. Remission of rapidly growing desmoids tumors after tamoxifen therapy. *Cancer* 1983; 52:2201.
- Kipp HA, Fisher ER. Eosinophilic granuloma of rib. *J Thorac Surg* 1951; 21:24.
- Krauss H. Brustwand. Handbuch der Thoraxchirurgie. Derra E. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer Verlag, 1959.
- Lichtenstein L. Histiocytosis X: Integration of eosinophilic granuloma of bone, "Letterer Siwe" disease and "Schüller-Christian" disease as related manifestations of a single nosologic entity. *Arch Pathol* 1953; 56:84.
- Lichtenstein L. Bone Tumors. St. Louis: The CV Mosby Company, 1965.
- Lieberman PH, Jones CR, Drageon HWK, Begg CF. A reappraisal of eosinophilic granuloma of bone, Hand-Schüller-Christian syndrome and Letterer-Siwe syndrome. *Medicine* 1969; 48:375.
- Maurer E, Destefano GA. Eosinophilic granuloma of rib. *J Thorac Surg* 1948; 17:350.
- Mc Gavean MH, Spady GA. Eosinophilic granuloma of bone. A study of twenty-eight cases. *J Bone Joint Surg* 1960; 42a:979.
- Messerlinger W. Osteomyelitis der oberen Thoraxskelets nach Tracheotomie. *Med Klin* 1951; 367.
- Ochsner A, Lucas G, McFarland G. Tumors of the thoracic skeleton. Review of 134 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 52:311.
- Ochsner AJr, Ochsner ASr. Tumors of the chest wall. *Surg Clin North Am* 1966; 46:1447.
- Ochsner AJr, Ochsner ASr. Tumors of the thoracic wall. In *Diagnosis and Treatment of Tumors of the Chest*. New York, London: Grune and Stratton, 1960.
- O'Neal LW, Ackerman LV. Cartilaginous tumors of ribs and sternum. *J Thorac Surg* 1951; 21:71.
- O'Neal LW, Ackerman LV. Condrosarcoma of bone. *Cancer* 1952; 5:551.
- O'Neill JF, Skrowak SJ, Casy PR. Eosinophilic granuloma of ribs. *J Thorac Surg* 1955; 29:528.
- Oosterwijk WH. Intrathoracal gelegen neurogene tumoren. Dissertatie. Leiden, 1957.
- Oosterwijk WH, Swierenga J. Neurogenic tumours with an intrathoracic localization. *Thorax* 1968; 23:374.
- Orani S. A discussion on eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe disease and Schüller-Christian disease. *J Mt Sinai Hosp* 1957; 24:1079.
- Ottolengi CE. Diagnosis of orthopaedic lesions by aspiration biopsy. *J Bone Joint Surg* 1955; 37A:443.
- Pack GT, Ariel IM. The desmoplasticiathesis and relationship to neoplastic proliferation. *Bull Hosp Joint Dis* 1952; 13:1.
- Pack GT, Ariel IM. Tumors of the soft somatic tissues. New York: Hoeber Med Div Harper & Brothers, 1958.

- Pack GT, Ariel IM. Treatment of cancer and allied diseases. New York: Hoeber Med Div Harper & Brothers, 1964.
- Pascuzzi CH, Dahlin DC, Clagett OT. Primary tumors of the ribs and sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1957; 104:390.
- Parrish C. The clinical features of intrathoracic neurogenic tumours. *J Fac Rad* 1957; 8:381.
- Pritchard JE. Fibrous dysplasia of the bones. *Am J Med Sci* 1951; 222:313.
- Reed RJ. Fibrous dysplasia of bones. *Arch Path* 1963, 75:480.
- Russel LW, Chandler A. Fibrous dysplasia of bone. *J Bone Joint Surg* 1950; 32a:323.
- Schmidt FE, Trummer MJ. Primary tumors of ribs. *Am Thorac Surg* 1972; 13:251.
- Schmorl G. Die Pathologische Anatomie der Wirbelsäule. *Verh Dtsch Orthop Ges* 1927; 21:3.
- Schwartz DT, Alpert M. The malignant transformation of fibrous dysplasia. *Am J Med Sci* 1964; 247:1.
- Sethi RS, Clinnie ARW, Tuttle W. Fibrous dysplasia of the rib with sarcomatous change. *J Bone Joint surg* 1962; 44a:183.
- Sommer NJ, Major RC. Neoplasms of the bony thoracic wall. *Ann Surg* 1942; 115:51.
- Spear HC, De Witt C, Chesney JA. Chest wall tumors. *Dis Chest* 1960; 37:520.
- Spijt HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor pathology fase V. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, 1971.
- Teitelbaum SL. Tumors of the chest wall. Collective review. *Surg Gynecol Obstet* 1969; 129:1059.
- Threlkel JB, Adkins RB. Primary chest wall tumors. *Am Thorac Surg* 1971; 11:450.
- Töpfer D. Über ein infiltrierend wachsendes Hämangiom der Haut und multiple Kapillarektasien der Haut und innere Organen. Zur Kenntnis der Wirbelangiome Frankfurt *Z Path* 1928; 36:337.
- Watson WL, Carthy WD. Blood and lymph vessel tumors. A report of 105 cases. *Surg Gynecol Obstet* 1940; 71:569.
- Winterstein O. Über die Osteomyelitis der Rippen. *Schweiz Med Wochenschr* 1931; 1211.
- Zwaag GL van der. Diagnostiek en behandeling van thoraxwandtumoren. *Mededelingend IIV*. Assen: Van Gorcum & Co, 1943.

Hoofdstuk II

MALIGNIE GEZWELLEN VAN DE BORSTWAND

De in de borstwand voorkomende maligne gezwellen kunnen onderscheiden worden in:

- a. primaire bottumoren
- b. primaire weke delen tumoren
- c. secundaire tumoren in het bot of in de weke delen

WITZ e.a. (1978) verzamelden 430 in de borstwand voorkomende primaire maligne skelettumoren, die tot 1976 waren beschreven. De frequentie van voorkomen wordt geïllustreerd in tabel 7.

Tabel 7

Diagnose	Aantal
Chondrosarcoom	156
Ewingsarcoom	62
Myeloom	59
Osteosarcoom	42
Reticulosarcoom	36
Fibrosarcoom	28
Diverse (niet-gespecificeerd)	47

Het chondrosarcoom komt het meest frequent voor. Dit blijkt ook uit ons eigen onderzoek (zie tabel 8). In hoofdstuk III wordt deze tumor nader besproken.

Door het Ewingsarcoom, en het osteosarcoom in de onderzochte periode niet voorkwamen, worden deze twee tumoren niet besproken.

Het fibrosarcoom kan zowel van het bot als van de weke delen uitgaan. Deze tumoren zullen in hoofdstuk IV nader besproken worden.

Het solitair myeloom en het reticulosarcoom worden respectievelijk in hoofdstuk V en VI toegelicht.

Hoewel WITZ e.a. geen melding maken van metastasen in het borstwand-skelet hebben wij onze bevindingen toch vermeld in tabel 8, wegens het veelvoudig voorkomen volgens de literatuur 9 - 60% van het totaal van de borstwandtumoren (hoofdstuk VIII).

Een primair in de borstwand gelegen osteosarcoom, door WITZ e.a. in 1978 in 10% der gevallen aangetroffen, werd bij niemand in de onderzochte serie patiënten aangetroffen. Het osteosarcoom zou, evenals het Ewing-

sarcoom, vooral beneden de leeftijd van 30 jaar voorkomen (DAHLIN 1978). Het röntgenbeeld van een osteosarcoom dat in de ribben of in het borstbeen is gelegen, is in tegenstelling met localisatie in de lange pijpbeenderen, atypisch.

Wel werden enkele patiënten gezien met een reticulosarcoom (hoofdstuk VI) of fibrosarcoom (hoofdstuk IV) van de borstwand.

Behalve een scala van primair maligne bottumoren komen ook in de borstwand maligne tumoren voor, die uitgaan van de weke delen. Doch deze zijn uitermate zeldzaam. De meest frequent voorkomende zijn het fibrosarcoom, het neurofibrosarcoom en het rhabdomyosarcoom (TEITELBAUM 1969).

Metastasen van elders in het lichaam gelegen tumoren in de ribben of in sternum komen zeer frequent voor. Zij vormen in de literatuur over borstwandtumoren 9% (BLADES en PAUL) tot 60% (DINEEN en BOLTAX 1966) van het totaal (hoofdstuk VIII).

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden in de afdeling Thorax-chirurgie 34 patiënten behandeld voor een als solitair imponerende maligne borstwandtumor (tabel 8).

Tabel 8

Diagnose	Aantal	Localisatie		
		Anterior	Posterior	Sternum
Chondrosarcoom	11	8	2	1
Fibrosarcoom	6	3	3	
Solitair myeloom	1		1	
Reticulosarcoom	2	1		1
Locaal recidief mamma.	3	3		
Mammarcinoom	1	1		
Metastasen	10	5	3	2
Totaal	34	21	9	4

Van deze 34 tumoren waren er 18 rechts, 12 links in de borstwand gelegen en 4 in het sternum. Volgens TEITELBAUM (1969) zouden 25% van alle in de borstwand voorkomende tumoren in de eerste 2 ribben gelegen zijn. Dit was in onze kleine serie niet het geval. Evenmin kon worden aangetoond dat deze tumoren 2 maal zo vaak rechts als links voor zouden komen. Wel bleek dat zowel de benigne- als ook de maligne tumoren 2 tot 3 maal zo vaak in het anterolaterale deel als in het posterolaterale deel van de borstwand zijn gelegen.

Literatuur

- Dahlin DC. Bone Tumors. Springfield Illinois: Charles C Thomas Publisher, 1978.
- Feldman F. Cartilaginous tumors and tumorlike conditions. Encyclopedia of Medical Radiology. Part VI. Bone Tumors. Ranniger K ed. Heidelberg, New York: Springer Verlag, 1977.
- Junginger Th, Spelsberg F. Brustwandtumoren. Erfahrungen bei 138 operierten Fällen. Klin Wochenschr 1971; 49:628.
- Kollins SA. Computed tomography of pulmonary parenchyma and chest wall. Radiol Clin North Am 1977; XV:297.
- Netherlands Committee on Bone Tumours. Radiological Atlas of Bone Tumours. The Hague, Paris: Mouton & Co, 1966.
- Ochsner AJr, Ochsner Asr. Tumors of the chest wall. Surg Clin North Am 1966; 46:1447.
- Ochsner AJr, Ochsner Asr. Tumors of the thoracic wall. Diagnosis and treatment of tumors of the chest. New York: Greene and Stratton, 1960.
- Teitelbaum SL. Tumors of the chest wall (Collective Review). Surg Gynecol Obstet 1969; 129:1059.
- Witz JP, Wihlm JH, Morand G. Panorama clinique et radiologique des tumeurs ostéo-cartilagineuses primitives de la paroi thoracique. Ann Chir Thorac Cardiovasc 1978; 17:10.

Hoofdstuk III

HET CHONDROSARCOOM

In de literatuur zijn meerdere definities van het chondrosarcoom te vinden. Deze definities verschillen van elkaar doordat zij een ander aspect van de tumor centraal stellen.

De door de World Health Organization (1972) gegeven definitie legt de nadruk op het *histopathologisch aspect* van de tumor en luidt: "A Chondrosarcoma is a malignant tumour, characterized by the formation of cartilage, but not of bone, by the tumour cells. It is distinguished from chondroma by the presence of more cellular or plump cells with large or double nuclei. Mitotic cells are infrequent."

In de op deze definitie volgende omschrijving van het chondrosarcoom wordt aangegeven dat er een *relatie* van de tumor kan bestaan met *pre-existente benigne kraakbeenafwijkingen*. Deze mogelijke relatie werd door de Nederlandse Commissie voor Beentumoren reeds in 1966 duidelijk genoemd: "A Chondrosarcoma is a malignant tumour that shows primary differentiation only into cartilage. This cartilage may ossify secondarily. The malignancy varies widely. Most Chondrosarcomas develop in bones without any sign of precursory lesion (*Primary Chondrosarcomas*). *Secondary chondrosarcoma* arises from abnormal cartilage e.g. from a cartilaginous exostosis, or from a chondroma in enchondromatosis."

De in de U.S.A. veel gebruikte definitie van Spjut e.a. (1971) stemt overeen met die van de Nederlandse Commissie voor Beentumoren:

"A Chondrosarcoma is a malignant cartilaginous tumor, arising de novo in a bone or superimposed upon a pre-existing benign cartilaginous neoplasm. Those arising de novo are designated as primary chondrosarcomas; those originating from pre-existing cartilaginous lesions are referred to as secondary chondrosarcoma." Ook de na radiotherapie maligne gedegeneerde kraakbeentumoren worden echter als secundair chondrosarcoom beschreven (FEINTUCH 1973, FITZWATER e.a. 1976).

Spjut e.a. adviseren de in de literatuur gebruikte synoniemen voor het chondrosarcoom zoals chondroidsarcoom, osteochondrosarcoom, chondroblastosarcoom en chondromyxosarcoom niet langer te gebruiken om verwarring te voorkomen.

Naast de definitie, met nadruk op het histologisch aspect, geven zowel de Nederlandse Commissie voor Beentumoren (1966), als ook Spjut e.a. (1971)

en de World Health Organization (1972) een indeling van de chondrosarcomen naar *localisatie van de oorsprong* van de tumor binnen het betrokken skeletdeel. Door de Nederlandse Commissie voor Beentumoren wordt deze indeling naar de localisatie als volgt omschreven:

- a. *Central Chondrosarcoma*: This type usually appears as a centrally situated more or less lobular radiolucency in a long bone. This radiolucency often shows irregular densities caused by calcification in the tumour tissue. The cortex is only affected in the latter stages and periosteal bone formation is usually limited.
- b. *Eccentric Chondrosarcoma*: The most common form consists of irregular appositions resembling an exostosis, sometimes containing irregular densities.

De centrale vorm komt het meest voor en kan zowel de novo als ook secundair ontstaan uit reeds bestaande enchondromen, zoals is beschreven bij de Ziekte van Ollier (LEVY e.a. 1964).

De excentrische vorm wordt minder vaak gezien. Meestal is hier sprake van een secundair maligne ontaarding in de kraakbeenkap van een osteochondroom.

Maligne ontaarding in een solitair osteochondroom zou slechts in 1% der gevallen optreden. Bij patiënten lijdende aan hereditaire multipele exostosen komt maligne ontaarding in een reeds langer bestaand osteochondroom veel vaker voor, en wel tot 20% (MONZO en GOLDING 1951, LICHTENSTEIN 1965).

Op het moment dat een chondrotumor van een rib of van het borstbeen gediagnostiseerd wordt, is het vaak moeilijk uit te maken of er sprake is van een primair centrale dan wel excentrische oorsprong, daar de diameter van de tumor vaak vele malen groter is dan die van de rib of het borstbeen (JAFJE 1968, LICHTENSTEIN 1965, O'NEAL en ACKERMAN 1951).

De grootste afmeting van een chondrosarcoom uitgaande van een rib wordt vaak aan de concave zijde gevonden. De pleura blijft meestal intact. Infiltratieve groei van het chondrosarcoom in de pleuraholte, met eventueel ingroei in de long, diafragma en pericard is prognostisch ongunstig, hoofdzakelijk wegens contaminatie van de pleuraholte (O'NEAL en ACKERMAN 1951, TEITELBAUM 1970).

Pathologische Anatomie

Op de doorsnede is de tumor grijs-achtig wit tot blauwwit van kleur en kan een doorschijnend aspect hebben. Er kunnen kalkophopingen in de tumor

voorkomen, evenals holtes gevuld met mucus materiaal. De corticalis van de rib kan zowel door de centrale als door de primair excentrisch gelocaliseerde tumor gedestruëerd worden. De tumor lijkt eerst de omgevende weke delen voor zich uit te duwen alvorens te infiltreren (O'NEAL en ACKERMAN 1951).

Op grond van het microscopisch aspect werden door O'NEAL en ACKERMAN in 1952 een duidelijke correlatie tussen maligniteitsgraad van de tumor en de prognose beschreven.

DE NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN (1966) verdeelt de chondrosarcomen in drie maligniteitsgraden, en geeft voor deze histologische gradering de volgende criteria:

Graad I: De tumor bestaat uit goed gedifferentieerd kraakbeenweefsel, doch hierin worden ook cellen gevonden met plumpe of twee kernen.

Graad II: Hierbij worden ook polymorfe cellen gevonden.

Graad III: Naast velden van tumorcellen die lijken op kraakbeencellen worden ook velden met polymorfe, ongedifferentieerde cellen gevonden.

De differentiatie tussen chondrosarcoom Graad I en het benigne chondroom kan zeer moeilijk zijn. Bij het nog groeiend osteochondroom kunnen eveneens atypische jonge kraakbeencellen gevonden worden, zonder dat er sprake is van maligniteit.

Behalve het microscopisch aspect is voor de juiste diagnose van het grootste belang de localisatie van de tumor te kennen.

Relatief celarme kraakbeentumoren van de ribben en het sternum blijken vrijwel altijd maligne (DAHLIN 1967). Ook onze patiënt 8 is hiervan een sprekend voorbeeld.

Eveneens is het voor de patholoog-anatoom noodzakelijk uit een biopsie voldoende weefsel te ontvangen. Dit is vooral van belang voor de differentiatie tussen echondroom en chondrosarcoom graad I (DAHLIN en HENDERSON 1956, HADDERS 1973).

O'NEAL en ACKERMAN beschreven al in 1951 een patiënt met een chondrosarcoom van een rib, waarin hij nauwgezet microscopisch onderzoek slechts op enkele plaatsen maligniteit aangetoond kon worden! Ook LICHTENSTEIN (1965) en JAFFE (1968) stellen dat bij kraakbeentumoren uitgaande van de ribben, pas van een benigne afwijking gesproken mag worden, na nauwgezet microscopisch onderzoek van de gehele tumor.

Behalve variatie in graad van maligniteit zijn ook andere sarcoomvormen in een chondrosarcoom beschreven.

Indien naast vrij rustig uitziend chondrosarcoomweefsel tevens haarden werden gevonden die op ander sarcoomweefsel gelijken, dan wordt van *dedifferentiatie* van het chondrosarcoom gesproken (McFARLAND e.a. 1971, 1977, MIRRA en MARCOVE 1974).

Zo vermelden McFARLAND en REED (1971) dedifferentiatie van het chondrosarcoom uitgaande van de zesde rib bij een 10-jarig meisje. Bij microscopisch onderzoek van de tumor werden naast redelijk gedifferentieerd chondrosarcoomweefsel, ook foci lijkend op rhabdomyosarcoom, osteosarcoom en hemangiopericytoom gevonden.

Frequentie van voorkomen

Uit de opgaven van DAHLIN (1978) zowel als van de NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN (1983) blijkt dat 10 - 15 % van alle chondrosarcomen in het borstwandskelet zijn gelocaliseerd. Van alle tumoren die in de ribben voorkomen, vormen de chondrosarcomen 10 - 30%. In het borstbeen is de frequentie nog hoger nl. 39 - 45% (HEDBLUM 1933, HOCHBERG 1953, PASCUZZI e.a. 1957, OCHSNER 1966, SCHMIDT en TRUMMER 1972, MARTINI e.a. 1974. Meestal is er sprake van de primaire vorm, slechts in 10 - 15% der gevallen bleek het chondrosarcoom in het borstwandskelet secundair te zijn (DAHLIN 1967, O'NEAL en ACKERMAN 1951). De secundaire vorm zou zich volgens HENDERSON en DAHLIN (1963) op jongere leeftijd manifesteren dan de primaire vorm. OCHSNER (1960) vond echter precies het omgekeerde.

Door vele auteurs wordt gesteld, dat het chondrosarcoom op jeugdige leeftijd zelden zou voorkomen (KAUFFMAN en STOUT 1964, RAVITCH 1962, DAHLIN 1967, MARCOVE e.a. 1971, ODOM e.a. 1965, HENDERSON en DAHLIN 1963).

De NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN (1983) vond echter dat er geen voorkeursleeftijd aantoonbaar was. Zo bleek 20% der patiënten met een chondrosarcoom jonger te zijn dan 20 jaar. Weliswaar beneden de leeftijd van 10 jaar werd de afwijking toch minder frequent gezien.

Door vrijwel alle auteurs wordt de verhouding van voorkomen bij mannen, respectievelijk vrouwen opgegeven in de orde van grootte van 1.5:1 tot 2:1. De NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN (1966) stelt dat boven de leeftijd van dertig jaar de tumor even vaak bij mannen als bij vrouwen voorkomt.

Symptomatologie en diagnostiek

Door zijn meestal langzame groeiwijze geeft het chondrosarcoom over

het algemeen pas laat klachten. Bij 66 percent der patiënten was het eerste symptoom een pijnloze zwelling. Pijn was slechts bij 30 percent der patiënten het eerste symptoom. Bij de resterende 4 percent bleek dat de afwijking ontdekt was op andere indicatie gemaakte röntgenfoto van de thorax (O'NEAL en ACKERMAN 1951). De pijn kon worden gedifferentieerd als:

- a. Een doffe, af en toe wat stekende pijn.
- b. Aan de respiratie vastzittende pijn.
- c. Neuralgiforme pijn.

Bij de patiënten met pijn als eerste symptoom, bleek bij lichamelijk onderzoek vaak tevens een voelbare zwelling aanwezig. Er bleek geen relatie te bestaan tussen het symptoom pijn en de histologische graad van maligniteit van de tumor (O'NEAL en ACKERMAN 1951, TEITELBAUM 1969). Wel zal men beducht moeten zijn op maligne degeneratie wanneer in een als benigne beschouwde afwijking pijn optreedt (OCHSNER 1966). Volgens de NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN (1966) zou het symptoom pijn meer voorkomen bij centraal in het skeletdeel gelegen chondrosarcomen, terwijl bij excentrische tumoren de zwelling meer op de voorgrond zou staan. Opvallend was vaak het langdurig interval tussen het begin van de symptomen en het moment dat de patiënt medische hulp zocht. Slechts de helft van de patiënten kwamen binnen 2 jaar na het ontstaan van de eerste symptomen, en bij 10 percent bleken de symptomen al meer dan 10 jaar aanwezig te zijn (O'NEAL en ACKERMAN 1951, HENDERSON en DAHLIN 1963). Omdat de tumor meestal laat metastaseert, hoeft deze lange periode nog geen incurabiliteit in te houden. Dit wordt geïllustreerd met de vermelding van TEITELBAUM e.a. (1970), die een radicale resectie verrichtten van een chondrosaroom van 17,5 kilogram, met een omvang van 63x36x23 centimeter, uitgaande van de 7e rib links bij een 74-jarige vrouw. Deze tumor bleek al meer dan 9 jaar aanwezig te zijn geweest. Dat deze resectie als radicaal mag worden beschouwd, bleek uit het feit dat 5 jaar na de ingreep nog geen teken van recidief of metastasering werd gevonden.

Röntgendiagnostiek

In de eerste stadia, van een centraal in de rib of in het sternum gelegen chondrosaroom, zijn op de röntgenfoto's slechts geringe afwijkingen als minimale periostale reactie, onregelmatige begrenzing van de corticalis of onregelmatige ophelderingen in de rib of in het sternum te ontdekken (O'Neal en ACKERMAN 1951, BARNES en CATTO 1966, FELDMAN 1977).

Later manifesteert de afwijking zich als een min of meer gelobde op-

heldering, waarin hier en daar calcificaties. De corticalis wordt door het centrale chondrosarcoom pas laat doorbroken. Wanneer deze doorbroken is, kunnen er spiculae zichtbaar worden, die het beeld van een osteosarcoom immiteren (O'NEAL en ACKERMAN 1951).

Het excentrische chondrosarcoom lijkt röntgenologisch op een exostose met een zeer onregelmatig oppervlak, en eveneens onregelmatige calcificatie. De grens tussen de tumor en de omgevende weke delen is vaak vaag, doch de tumor kan ook omgeven worden door een dunne schil radiolucent vetweefsel! Uit het röntgenbeeld kan geen bewijs geleverd worden of er al dan niet sprake is van een maligne afwijking. Een onregelmatige begrenzing van de tumor, aantasting van de corticalis, vervagen van de begrenzingen van de corticalis en vervagen van de calcificaties zijn echter tekenen die suspect zijn voor een kwaadaardige proces (FELDMAN 1977, MARCOVE en HUVOS 1971). Is een in een rib gelegen kraakbeentumor groter dan 4 centimeter, dan is deze vrijwel altijd maligne (MARCOVE en HUVOS 1971).

Door verkalkingen in de tumor kan het röntgenologisch beeld soms een massieve schaduw, gelijkend op beenweefsel te zien geven (SPJUT e.a. 1971). De uitbreiding van de tumor in de weke delen is soms beter zichtbaar te maken met behulp van xeroradiografie, doch een meer betrouwbare indruk over de grootte is te verkrijgen door middel van selectieve angiografie (LAGERGREN e.a. 1961, FELDMAN 1977). Eigen ervaring heeft geleerd dat vooral tomografie zinvol is voor het bepalen van de intramedullaire en paravertebrale uitbreiding. Met behulp van Computer Assisted Tomography is tegenwoordig eveneens een oordeel te verkrijgen over ingroei van de tumor in de omgevende weke delen of in het longweefsel (KOLLINS 1977).

Het Isotopenonderzoek

Het isotopenonderzoek van het skelet, meestal met behulp van ^{99m}Tech-netium-polyphosphaat of -diphosphaat geeft een goede afbeelding van actieve botprocessen.

Een plaatselijk verhoogde opname van dit isotoop duidt op een actief botproces, doch differentiatie omtrent de aard van de aandoening is hiermee niet te geven. Ook een niet verhoogde opname sluit een maligne proces (met name myeloom) niet volledig uit. De grote waarde van dit onderzoek is echter, dat niet op andere wijze te herkennen haarden elders in het skelet hiermee gevisualiseerd worden. Bovendien blijkt de mate van uitbreiding op de botscan vaak groter dan bij het röntgenonderzoek (FORDHAM en RAMACHANDRAN 1977). Om een oordeel te krijgen of er sprake is van een

mono- dan wel polyostotische afwijking is de „botscan” een goed hulpmiddel.

Doch om een zekere diagnose te krijgen, blijft een biopsie noodzakelijk!

Het laboratoriumonderzoek

De gegevens uit het gebruikelijke laboratoriumonderzoek leveren voornamelijk geen positieve bijdrage tot de diagnostiek van het chondrosaroom. Wel zou bij het chondrosaroom merkwaardigerwijs frequent een gestoorde koolhydraatstofwisseling aantoonbaar zijn (MARCOVE e.a. 1971). Hiernaar werd bij onze patiënten geen onderzoek gedaan.

De Therapie

De chirurgische behandeling van het chondrosaroom van de ribben of van het borstbeen dient te bestaan uit een radicale resectie van de tumor, zoals deze in hoofdstuk IX wordt omschreven.

De noodzaak van een dergelijke, als groot imponerende, resectie bij een meestal ogenschijnlijk in omvang beperkte afwijking wordt in de oude literatuur geïllustreerd. Vele auteurs (BLADES en PAUL 1950, PASCUZZI e.a. 1957, BRINDLEY 1961, DINFEN en BOITAX 1966, DUPON 1978, GRISWOLD en DRYE 1964) bleken geen exarticulatie van de aangedane rib te verrichten, doch een partiële resectie, meestal 4 centimeter vanaf de klinische begrenzing van de tumor.

Dit is mogelijk de oorzaak van het feit dat PASCUZZI e.a. (1957) bij 17 patiënten, nadat een als curatief beschouwde ingreep was verricht, toch nog 3 maal een lokaal recidief zagen, waaraan de patiënten overleden. Locale excisie van een chondrosaroom levert vrijwel altijd recidief op. Meestal bleken de patiënten uiteindelijk aan de gevolgen van dit lokaal recidief te overlijden. De eerste tekenen van het lokaal recidief werden meestal binnen 2 jaar na de excisie gevonden (O'Neal en ACKERMAN 1951, HENDERSON en DAHLIN 1963, PASCUZZI e.a. 1957, TEITELBAUM 1969).

Mocht er doorgroei in de long bestaan, dan is „en bloc” resectie met dat deel van de long noodzakelijk. Hetzelfde geldt voor doorgroei in het diafragma en het pericard (HARPER 1941, HULL 1954, TEITELBAUM 1970, MARCOVE e.a. 1971).

Bij infiltratieve groei in de wervelkolom kan de cryochirurgie worden toegepast (OESEBURG 1977). Hoewel een éénmalige eigen ervaring hiermede teleurstellend was (OIDHOFF 1979).

Incidenteel is getracht met behulp van radioactief ^{35}S -sulfaat metastasen of primair inoperabele chondrosarcomen te cureren. De resultaten van deze vorm van behandeling zijn ook teleurstellend (GOTTSCHALK e.a. 1959, BOSTRÖM e.a. 1968, LÖBE e.a. 1975).

Het chondrosarcoom werd als uitermate resistent voor radiotherapie beschouwd (OCHSNER 1966, de NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN 1966). Volgens HARWOOD e.a. 1980, RYAIL e.a. 1979 en DUTREIX en SARRAZIN 1978 zou hiermee met name een redelijke palliatieve behandeling mogelijk zijn.

De resultaten van de behandeling van inoperabele chondrosarcomen en van de manifeste metastasen door middel van chemotherapie zijn tot nu toe teleurstellend (GOTTLIEB e.a. 1972, 1974, 1976, MEURET 1978, EVANS, AYALA en ROMSDAHL 1977). Mogelijk kan met electieve adjuvans chemotherapie in gevallen van graad III chondrosarcomen een verbetering van de overleving worden verkregen.

Indien er in de loop van jaren na de operatie longmetastasen ontstaan, wordt door HENDERSON en DAHLIN (1963) geadviseerd deze chirurgisch te verwijderen.

Wanneer in het chondrosarcoom dedifferentiatie wordt gevonden, moet met een meer agressieve tumor rekening gehouden worden.

De meeste van de patiënten overlijden binnen 1 jaar aan de metastasen. Chemotherapie lijkt dan geïndiceerd, hoewel het resultaat hiervan nog onvoldoende is (DAHLIN 1978, ROMSDAHL, EVANS en AYALA 1977).

De prognose

Het chondrosarcoom heeft de naam laat te metastaseren (NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN 1966, DAHLIN 1978, OCHSNER 1966). Dit is waarschijnlijk gebaseerd op het feit dat de tumor zo frequent in de maligniteitsgraad I en II voorkomt. Uit onderzoeken van EVANS, AYALA en ROMSDAHL (1977) en SANERKIN en GALLAGHER (1979) blijkt echter dat de meer maligne vormen van het chondrosarcoom in een hóóg percentage metastaseren! Van de 62 door SANERKIN en GALLAGHER beschreven chondrosarcomen bleken er 39 „low grade”, 14 „medium grade” en 9 „high grade” maligne te zijn. Voor de „low grade” en de „medium grade” tumoren werd de kans op metastasering op respectievelijk 5 en 14% gevonden, terwijl in de groep „high grade” tumoren zelfs in 75% der gevallen metastasering werd gevonden!

Deze oplopende metastaseringspercentages resulteren in een laag percentage 5- en 10-jaarsoverleving (tabel 9).

Tabel 9

Histologische gradering		5-jaars overleving		10-jaars overleving	
Evans 1977	Sanerkin 1979	Evans e.a. 1977	Sanerkin e.a. 1979	Evans e.a. 1977	Sanerkin e.a. 1979
Graad I	low grade	90%	89%	83%	71%
Graad II	medium grade	81%	71%	64%	40%
Graad III	high grade	43%	38%	29%	33%

EVANS e.a. (1977) vonden overeenkomstige getallen, hoewel in hun onderzoek bleek dat er geen metastasering was opgetreden bij de Graad I chondrosarcomen.

Hoewel het lokaal recidief van het chondrosarcoom meestal binnen 2 jaar optreedt, kan dit, evenals metastasering op afstand, meer dan 10 jaar na de initiële behandeling nog tot het overlijden van de patiënt voeren (TEITELBAUM 1969, O'NEAL en ACKERMAN 1951, EVANS e.a. 1977, SANERKIN en GALLAGHER 1979).

Daarom wordt geadviseerd bij het chondrosarcoom niet de 5-jaars overleving belangrijk te achten, doch de 10-jaars overleving als maat te gebruiken om verbetering van de prognose door wijziging van de therapie vast te stellen (O'NEAL en ACKERMAN 1951, EVANS e.a. 1977, SANERKIN en GALLAGHER 1979).

Bespreking patiënten

In de periode 01.01.1961 tot 01.01.1977 werden 11 patiënten behandeld voor een chondrosarcoom gelocaliseerd in de ribben of in het sternum. Hieronder volgen korte uittreksels van de ziektegeschiedenissen van de 11 patiënten.

Patiënt (EK-B) no. 1 ♀ 39 jaar (geboren 04.04.1923).

Anamnese: 1962: Sinds 5 maanden pijn ter hoogte van de 5e rib rechts, dorsolateraal.

Röntgen-onderzoek: Centrale „gelobde” opheldering in de 5e rib rechts, dorso-lateraal. Corticalis is niet aangetast.

Proefexcisie: Geen, gezien localisatie.

Therapie: 1962: Daar de corticalis röntgenologisch intact was, was de pre-operatieve waarschijnlijkheidsdiagnose chondroom en volgde exarticulatie van de 5e rib met periost en omgevende weke delen.

P.A. (T.174778): In eerste instantie werd ook door de patholoog-anatoom de diagnose gesteld op een chondroom. Na beoordeling door de Nederlandse Commissie voor Beentumoren werd de diagnose gewijzigd in chondrosarcoom graad I.
Omvang van de tumor: 6 x 2 x 1 cm.

Type: Centraal.

Beloop: Patiënte werd geadviseerd alsnog een ruimere resectie te ondergaan. Zij weigerde dit en er werd volstaan met jaarlijkse controle. Tot 18 jaar na de operatie werden geen tekenen van lokaal recidief of metastasering waargenomen.

Gezien het beloop is hier inderdaad sprake geweest van een low grade vorm van het chondrosarcoom.

Patiënt (WH) no. 2 ♂ 21 jaar (geboren 08.12.1943).

Anamnese: 1964: Sinds een half jaar bestaande, geleidelijk aan in grootte toenemende onpijnlijke zwelling ter hoogte van de rechter mamilla.

Röntgen-onderzoek: Gelobde opheldering in de 5e rib rechts, ter hoogte van de costochondrale overgang. Vervagen van de contour van de corticalis.

Proefexcisie: Verricht: chondrosarcoom graad II (T202779).

Therapie: 1964: „En bloc” resectie van de 4e, 5e en 6e rib met deel van het sternum. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van staaldraden en marlexgaas.

P.A. (T.202779): Chondrosarcoom graad II.
Omvang van de tumor: 3 x 2 x 2 cm.

Type: Centraal gelegen chondrosarcoom.

Beloop: 1965: Verwijdering van gefragmenteerde staaldraden, die aanleiding hadden gegeven tot het ontstaan van pijnlijke fistels.

Bij na-onderzoek in 1980, ruim 16 jaar na de operatie geen tekenen van recidief of metastasering.

Patiënt (WP) no. 3 ♂ 58 jaar (geboren 30.11.1907).

Anamnese: 1965: Sinds een half jaar pijn in de borst ter hoogte van de 3e rib rechts. Enkele maanden later werd door patiënt op deze plaats een snel groeiende zwelling opgemerkt.

Röntgen- onderzoek:	Excentrische schaduw met calcificaties uitgaande van de 3e rib rechts, anterolateraal. De corticalis is aan de tumorzijde verdwenen.
Proefexcisie:	Neen, het röntgenbeeld werd als typisch voor chondrosarcoom beschouwd.
Therapie:	1965: „En bloc” verwijderen van de 2e, 3e en 4e rib. Durante operatione trad er accidenteel perforatie op van de tumor. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas. Daar er perforatie van de tumor was opgetreden, vond wegens waarschijnlijke contaminatie van de pleuraholte nabehandeling plaats met methotrexaat en tevens radiotherapie op het operatiegebied (2800 Rad tumor dosis).
P.A. (T.215413):	Chondrosarcoom graad II. Omvang van de tumor: 5 x 5 x 7 cm.
Type:	Excentrisch, door uitbreiding van de tumor niet meer vast te stellen hoe de oorspronkelijke tumor gelocaliseerd was.
Beloop:	Snel in grootte toenemend lokaal recidief in 1966, dus binnen 1 jaar na de operatie. Een zogenaamde interscapulo-thoracale amputatie werd overwogen, doch niet verricht wegens de reële mogelijkheid dat er toch al entmetastasen in de pleura zouden zijn opgetreden. Patiënt overleed eind 1966, 14 maanden na de operatie aan recidief tumor, die de gehele rechter thoraxhelft in beslag nam. Bij obductie werden elders geen metastasen aangetoond.
Patiënt (EdV-dJ) no. 4♀ 29 jaar (geboren 14.07.1937).	
Anamnese:	In 1956 was bij bevolkingsonderzoek op tuberculose een afwijking van de 3e rib links gevonden op de röntgenfoto van de thorax. Bij herhaling van het bevolkingsonderzoek in 1965, dus 9 jaar later, werd toename van de reeds eerder gevonden afwijking vastgesteld. Patiënte had geen enkele klacht.
Röntgen- onderzoek:	Centrale, wat „gelobde” opheldering in de 3e rib links anterolateraal, met vervagen van de contouren van de corticalis.

Proefexcisie: Verricht. PA-uitslag beschreven onder no. T231187.
 Therapie: 1966: „En bloc” resectie van de 2e, 3e en 4e rib links. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van ossefascie en staaldraden.
 P.A. (T.231187): Chondrosarcoom graad I.
 Omvang van de tumor: 5 x 2 x 1 cm.
 Type: Centraal.
 Beloop: Tot 14 jaar na de operatie geen tekenen van recidief of metastasering. Wel is in de periode fragmentering van de staaldraden opgetreden, zonder aanleiding tot klachten te geven.

Patiënt (JA) no. 5♂ 18 jaar (geboren 26.12.1950).
 Anamnese: Sinds enkele maanden bestaande vage pijn in de borst en in de linker schouder uitstralend.
 Röntgen- onderzoek: Gelobde opheldering, centraal in de 2e rib links antero-lateraal.
 Proefexcisie: Verricht.
 Therapie: 1968: „En bloc” resectie van de 1e, 2e, 3e rib links. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.
 P.A. (T.260066): Chondrosarcoom graad I.
 Omvang van de tumor: 2 x 3 x 1 cm.
 Type: Centraal.
 Beloop: Na 1975 werd patiënt niet meer gecontroleerd wegens vertrek naar het buitenland. Bij de laatste controle, 7 jaar na de resectie, bestonden er geen tekenen van recidief of metastasering.

Patiënt (HH-B) no. 6♀ 61 jaar (geboren 13.06.1910).
 Anamnese: 1971: Sinds enkele maanden bestaande, geleidelijk aan in grootte toenemende zwelling ter hoogte van de 10 rib rechts, onder de scapulapunt. De afwijking veroorzaakte een doffe pijn.
 Röntgen- onderzoek: Wazige opheldering van het paravertebrale einde van de 10e rib rechts.
 Proefexcisie: Durante operatione.

Therapie: 1971: „En bloc” resectie van de 9e, 10e en 11e rib in aansluiting aan de proefexcisie.
 Macroscopisch en microscopisch (vriescoupe-onderzoek) bleek het paravertebrale sneevlak niet vrij van tumorweefsel te zijn. Daarom werd de processus transversus van de 10e thoracale wervel aansluitend verwijderd. Deze bleek wel vrij van tumorweefsel te zijn. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.

P.A. (T.71-07812): Chondrosarcoom graad I, doch er werden ook graad II en III partijen centraal in de tumor aangetoond!
 Omvang van de tumor: 4 x 2 x 2 cm.

Type: Centraal.

Beloop: Ondanks de krappe excisie en de ongunstige gradering werden er bij controle tot mei 1981, d.w.z. 10 jaar na de operatie, geen tekenen van recidief of metastasering gevonden. Daar een lokaal recidief meestal optreedt binnen 2 jaar na de operatie, mag de prognose optimistisch beschouwd worden.

Patiënt (MM-vB) no. 7♂ 21 jaar (geboren 17.12.1952).

Anamnese: 1973: Sinds enkele maanden bestaande zwelling onder de rechter mamma, soms wat pijnlijk bij het schrijven.

Röntgen-onderzoek: Vage sluiering in de 5e rib rechts, anterolateraal, met onregelmatige ophelderingen.
 De corticalis is eveneens vervaagd en toont beiderzijds een wat „opgeblazen” aspect.

Proefexcisie: T.73-4584 PA-diagnose chondroma!

Therapie: 1973: Ondanks deze goedaardige expertise, op grond van het röntgenbeeld en ervaring toch besloten tot „en bloc” resectie van de 4e, 5e en 6e rib.
 Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.

P.A. (T.73-5072): Chondrosarcoom graad I!
Na bestudering van het gehele preparaat werd slechts hier en daar het beeld van een low grade chondrosarcoom gezien.

Omvang van de tumor: 5 x 3 x 2 cm.

Type: Centraal.

Beloop: Bij controle in september 1981, dus 8 jaar na operatie, geen tekenen van recidief of metastasering waargenomen. Patiënte onderging in 1979 een mammaver-grotende operatie rechts om het contourverschil te nivelleren.

Patiënt (JP-K) no. 8♀ 18 jaar (geboren 19.10.1947).

Anamnese: 1975: Sinds 8 maanden een geleidelijk aan in grootte toenemende zwelling ter hoogte van de 5e rib rechts. Geen pijnklachten.

Röntgen-onderzoek: Vervagen van de contouren van de corticalis bij de costochondrale overgang van de 5e rib rechts. In dit gebied kwamen onregelmatige calcificaties voor.

Proefexcisie: T.75-02616 Diagnose: chondrosarcoom graad I.

Therapie: 1975: „En bloc” resectie van de 4e, 5e en 6e rib met de laterale rand van het corpus sterni, waaraan deze ribben hechtten.

Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.

P.A. (T.75-03940): Chondrosarcoom graad I.

Omvang van de tumor: 6 x 4 x 3 cm.

Type: Maakt de indruk excentrisch te zijn, de grootste omvang van de tumor was aan de concave zijde van de rib gelegen.

Beloop: Geen tekenen van lokaal recidief of metastasering in 1981, dus 6 jaar na de operatie.

Patiënt (JvdP) no. 9♂ 50 jaar (geboren 13.12.1925).

Anamnese: 1975: Sinds een half jaar toenemende pijn mediaan in de borst.

Röntgen-onderzoek: Op de dwarse sternumfoto vervagen van de contour van de corticalis van het manubrium sterni. In het manubrium een gelobde schaduw met „wolkige” partijen.

Proefexcisie: Durante operatione.

Diagnose: chondrosarcoom.

Therapie: 1975: Resectie manubrium sterni met delen van de aangrenzende ribben. Het ontstane defect werd gesloten met behulp van marlexgaas. De beide claviculae werden aan elkaar gefixeerd met een staaldraadcerclage.

P.A. (T.75-3771): Chondrosarcoom graad II.

Omvang van de tumor: 5 x 5 x 3 cm.

Type: Centraal.

Beloop: De patiënt was na de operatie in rust duidelijk dyspnoeïsch. De resectie van het manubrium sterni bleek een duidelijk verlies van longfunctie te weeg te hebben gebracht. Ongeveer 2 weken na de ingreep bleek de vitale capaciteit met 1.8 liter en de één seconde capaciteit met 1.4 liter afgenomen te zijn ten opzichte van de pre-operatieve metingen. Geleidelijk aan verbeterde de dyspnoe, waarschijnlijk ten gevolge van toenemende fibrosering rond de marlexprothese. Het verlies van de vitale capaciteit bedroeg 4 maanden na de operatie nog 1 liter, terwijl het verlies van de één seconde capaciteit was afgenomen tot 0.9 liter. Een half jaar na de ingreep kon de patiënt echter zijn werkzaamheden als beroepsmilitair weer hervatten.

Bij controle in mei 1981, d.w.z. 6 jaar na de operatie, werden er geen tekenen van lokaal recidief of metastasering gevonden. Wel bleek ondanks de fixatie bij operatie er een duidelijk prominieren van de mediale clavicula uiteinden op te treden.

Patiënt (HS-S) no. 10♀ 52 jaar (geboren 16.06.1923).

Anamnese: In 1967 was elders locale excisie verricht van een „chondroom” uitgaande van de 5e rib rechts op de costochondrale overgang. Wegens recidief „chondroom” werd in 1971 eveneens elders opnieuw geopereerd. Na deze ingreep ontstond reeds in 1973 weer een lokaal recidief. Dit werd gedurende enkele jaren geobserveerd. In 1975 werd patiënte naarvde patiënte naar de afdeling Thoraxchirurgie verwezen wegens groei van dit recidief.

Röntgen-onderzoek: De 5e rib rechts ontbreekt vanaf de costochondrale overgang tot de voorste axillairlijn. In dit gebied zijn „wolkige” schaduwen zichtbaar. De corticalis van de resterende rib is overeen traject van 2 cm onregelmatig begrensd.

- Proefexcisie: Na herbeoordeling van de preparaten uit 1967 en 1971 werd de diagnose gewijzigd in chondrosarcoom.
- Therapie: 1975: „En bloc” resectie van de 4e, 5e en 6e rib met het laterale deel van het corpus sterni, waarbij tevens de littekens van de eerdere operaties in deze „en bloc” resectie werden opgenomen.
Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.
Door de noodzakelijke ruime omsnijding van de littekens ontstond een huideffect dat niet primair gesloten kon worden. De plastisch-chirurg sloot dit defect door middel van gesteelde transplantaten uit de omgeving.
- P.A. (T.75-03668): Chondrosarcoom graad I.
Omvang van de tumor: 4 x 3 x 2 cm.
- Type: Niet meer te bepalen, nu leek de tumor excentrisch te groeien.
- Beloop: Bij controle in juli 1981, 6 jaar na de operatie, geen tekenen van lokaal recidief of metastasering. Wel bestond er enig krachtverlies bij adductie van de rechter arm, waarschijnlijk doordat een deel van de musculus pectoralis opgeofferd moest worden bij de operatie.
- Patiënt (JO) no. 11♂** 45 jaar (geboren 29.05.1931).
- Anamnese: 1976: Wegens een sinds enkele maanden bestaande pijnlijke zwelling van de 9e rib links, onderging patient elders een proefexcisie. Hierbij werd de pleura geopend. Wegens de onverwachte grote uitbreiding van de tumor aan de concave zijde van de rib werd patiënt naar de afdeling Thoraxchirurgie verwezen. Op de biopsie werd de diagnose chondrosarcoom gesteld.
- Röntgen-onderzoek: Excentrisch gelocaliseerde schaduw aan de concave zijde van de 9e rib links anterolateraal.
Vervagen van de contour van de corticalis.
- Proefexcisie: Was reeds verricht.
- Therapie: 1976: Resectie van de 9e en 10e rib, „en bloc” met het litteken van de eerste operatie en een deel van het diafragma. Tevens werd een entmetastase op de long door middel van een wigexcisie verwijderd.

Het resterende deel van het diafragma werd omhoog gebracht en gehecht aan de 8e rib. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas. Het huiddefect kon primair gesloten worden.

P.A. (T.76-06452): Chondrosarcoom graad II.

Omvang van de tumor: 9 x 8 x 8 cm.

Type: Excentrisch.

Beloop: Bij controle in juni 1981, dus 5 jaar na de operatie, werden er geen tekenen van recidief of metastasering waargenomen.

Samenvatting

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden 11 patiënten behandeld met een chondrosarcoom uitgaande van de ribben of van het sternum.

Ter wille van de duidelijkheid is een aantal facetten van deze patiënten hieronder nog eens in een schema geplaatst (tabel 10).

Tabel 10

Patiënt no.	Leeftijd in jaren	Geslacht	Primair pijn	symptoom zwelling	Aard v.d tumor	Localisatie	Graad	Beloop
				excentrisch	centraal			
1	39	V	+	—	—	+	5 R	I NED 19 jr.
2	21	M	—	+	—	+	5 R	II NED 17 jr.
3	58	M	+	+	+	—	3 R	II 14 mnd
4	29	V	—	—	—	+	3 L	I NED 15 jr.
5	18	M	+	—	—	+	2 L	I NED 7 jr.
6	61	M	±	+	—	+	10 R	I-III NED 10 jr.
7	21	V	—	+	—	+	5 R	I NED 8 jr.
8	18	V	—	+	+	—	5 R	I NED 6 jr.
9	50	M	+	—	—	+	sternum	II NED 6 jr.
10	52	V	—	+	+	—	5 R	I NED 6 jr.
11	45	M	+	+	+	—	9 L	II NED 5 jr.

NED = No Evidence of Disease

De leeftijd van deze 11 patiënten varieerde van 18 tot 62 jaar. Ouder dan 30 jaren waren er 6, en jonger 5. Er waren 2 patiënten jonger dan 20 jaar. Bij deze 11 patiënten bleek geen relatie tussen het symptoom pijn en het bestaan van een centrale of excentrische localisatie. Evenmin bleek te achterhalen of er sprake was van een pre-existente benigne afwijking. Het tijdsinterval tussen het begin van de symptomen en het zoeken van medische hulp lag tussen een half en één jaar!

Slechts één patiënt (no. 4 werd pas 9 jaar na het ontdekken van een afwijking in een rib geopereerd. Hier was sprake van een histologisch weinig maligne tumor.

Bij 10 van de 11 patiënten werd een biopsie verricht. Bij patiënt no. 1 werd de biopsie nagelaten, omdat de tumor geheel binnen de normale begrenzing van de rib lagen bij röntgenonderzoek een goedaardige indruk maakte (geen osteolyse). De biopsie gaf bij 9 van de 10 patiënten de juiste diagnose, bevestigd door onderzoek van het operatiepreparaat. Eénmaal kon op grond van de biopsie alleen de diagnose „chondroom” gesteld worden, er waren bij onderzoek hoegenaamd geen tekenen van maligniteit. Gezien de omvang van de afwijking en het osteolytisch aspect op de röntgenfoto werd klinisch meer gedacht aan een chondrosarcoom en daarom een radicale resectie verricht. Na uitvoerig pathologisch-anatomisch onderzoek van het operatiepreparaat bleek dit laatste inderdaad het geval.

Bij alle 11 patiënten werd een in opzet radicale resectie verricht. De omvang van een radicale resectie wordt in hoofdstuk IX nader aangegeven. Eénmaal (patiënte no. 1) bestond de resectie uit een ex-articulatie van de aangedane rib met omgevend periost en musculatuur. De tumor bleek een intramedullair groeiend chondrosarcoom graad I. Nu, 16 jaar na de operatie, worden geen tekenen van recidief of metastasering waargenomen. Eén patiënt overleed binnen 14 maanden aan de gevolgen van een lokaal recidief. Dit trad op binnen 10 maanden na de operatie, en was mogelijk het gevolg van perforatie van de tumor gedurende de ingreep.

Deze complicatie werd door TEITELBAUM (1970) beschreven. Hij vermeldt dat uitgebreid spoelen van het wondgebied en de pleuraholte met gedistilleerd water lokaal recidief zou kunnen voorkomen.

Conclusie: Van de 11 behandelde patiënten zijn er momenteel 10 in leven, 4 meer dan 10 jaar, 10 meer dan 5 jaar na de operatie. Deze 10 patiënten zijn nu meer dan 5 jaar na de operatie zonder tekenen van lokaal recidief of metastasering. Daar het lokaal recidief meestal optreedt binnen 2 jaar na de operatie lijkt de gevolgde procedure een goede te zijn.

Bij de behandeling van een als chondro-tumor imponerende afwijking is het volgende van belang gebleken: Zekerheid omtrent de aard van de afwijking. Deze wordt alleen verkregen na histologisch onderzoek van een biopsie.

Indien op de biopsie de diagnose chondroom wordt gesteld, dan dient voor het bepalen van de chirurgische behandeling de röntgenologisch zichtbare uitbreiding van de tumor in de overweging te worden betrokken. Is er sprake van een afwijking tot de oorspronkelijke begrenzing van de corticalis, dan

wordt een exarticulatie van de rib verricht „en bloc” met het omgevende periost en de aangrenzende intercostaal musculatuur! Dit omdat bij definitief onderzoek het chondroom nog wel eens een chondrosarcoom blijkt te zijn! Indien op het biopt de diagnose chondrosarcoom wordt gesteld, en ook wanneer bij de diagnose chondroom, de tumor zich uitstrekt tot buiten de oorspronkelijk begrenzing van de rib, dan dient een radicale borstwand-resectie, zoals in hoofdstuk IX nader wordt beschreven, te worden verricht.

Daar metastasering op afstand bij 75% der patiënten met een graad III chondrosarcoom na jaren de doodsoorzaak is, zal behalve resectie van de tumor tevens adjuvans chemotherapie in aanmerking dienen te komen. Te overwegen valt, vooral bij de graad III tumoren, te trachten eerst door middel van chemotherapie de tumor te verkleinen, alvorens de resectie te verrichten.

Literatuur

- Ackerman LV, Spjut JH. Tumors of bone and cartilage. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, 1962.
- Arnold PG, Pairolero PC. Chondrosarcoma of the manubrium. Mayo Clin Proc 1978; 53:54.
- Barnes B, Catto M. Chondrosarcoma of bone. J Bone Joint Surg 1966; 48B:729.
- Barrett NR. Primary tumors of the rib. Br J Surg 1955; 43:113.
- Blades B, Paul JS. Chest wall tumors. Ann Surg 1950; 131:976.
- Boström H, Edgren B, Friberg U, Larsson KS, Nilsson U, Wengle B, Wester PO. Case of chondrosarcoma with pulmonary and skeletal metastases after hemipelcetomy successfully treated with ³²S-sulfate. Acta Orthop Scand 1968; 39:58.
- Brindley GV. Primary malignant tumors of the chest wall. Ann Surg 1961; 153:684.
- Coley BL, Higinbotham NL. Secondary chondrosarcoma. Ann Surg 1954; 139:547.
- Copeland NM, Geschickter CF. Chondrosarcoma tumor of bone. Benign and Malignant. Ann Surg 1949; 129:724.
- Dahlin DC. Chondrosarcoma in Bone Tumors 2e ed. Springfield: Charles C Thomas, 1967.
- Dahlin DC. Bone tumors, general aspects and data on 6221 cases 3e ed. Springfield: Charles C Thomas, 1978.
- Dahlin DC, Henderson ED. Chondrosarcoma, a surgical and pathological problem. J Bone Joint Surg 1956; 38A:1025.
- Dahlin DC, Henderson ED. Mesenchymal chondrosarcoma. Further observation on a new entity. Cancer 1962; 15:410.
- Dahlin DC, Salvador AH. Chondrosarcoma of bones of hands and feet - a study of 30 cases. Cancer 1974; 34:755.
- Dahlin DC, Wells AH, Henderson ED. Chondromyxoid fibroma of bone; report of two cases. J Bone Joint Surg 1953; 35A:831.
- Dineen JB, Boltax RS. Problems in the management of chest wall tumor. J Thorac Cardiovasc Surg 1966; 52:588.
- Dorner RH, Marcy DS. Primary rib tumors. J Thorac Surg 1948; 17:690.
- Dupon H. Traitement chirurgical des tumeurs ostéo-cartilagineuses primitives de la paroi thoracique. Principes généraux et technique. Ann Chir Thorac Cardiovasc 1978; 17:31.

- Dutreix J, Sarrazin D. Indication et problèmes de la radiothérapie des tumeurs ostéo-cartilagineuses primitives de la paroi thoracique. *Ann Chir Thorac Cardiovasc* 1978; 17:28.
- Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. A clinicopathological analysis with emphasis on histological grading. *Cancer* 1977; 40:818.
- Eisenbarth GS, Wellman DK, Leboritz HE. Prostaglandin A, inhibition of chondrosarcoma growth. *Biochem Biophys Res Commun* 1974; 60:1302.
- Eijgelaar A. Over de diagnostiek en behandeling van rib- en sternumtumoren. Dissertatie. Groningen: Van Denderen, 1965.
- Feintuch TA. Chondrosarcoma arising in a cartilaginous area of previously irradiated fibrous dysplasia. *Cancer* 1973; 31:877.
- Feldman F. Cartilaginous tumors and tumorlike conditions. *Encyclopedia of Medical Radiology*. Part VI. Bone Tumors. Ranniger K ed. Heidelberg, New York: Springer Verlag, 1977.
- Fitzwater JE, Chabaud HE, Farr GH. Irradiation-introduced-chondrosarcoma. A case report. *J Bone Joint Surg* 1976; 58A:1037.
- Fordham EW, Ramachandran PC. Study of Bone Tumors with Radionuclides. *Encyclopedia of Medical Radiology*. Part VI. Bone Tumors. Ranniger ed. Heidelberg, New York: Springer Verlag, 1977.
- Froimson AI. Metastatic chondrosarcoma of the hand. *Clin Orthop* 1967; 53:155.
- Geschickter CF. Fibrocartilaginous tumors of bone. *Cancer* 1974; 34:755.
- Gottlieb JA, Baker LH, Quagliana JM, Luce JK, Whitecan JD, Sinkovics JG, Rivkin SE, Brownlee R, Frei E. Chemotherapy of sarcomas with combination of adriamycine and dimethyltriazeno imidazole carboxamide. *Cancer* 1972; 30:1632.
- Gottlieb JA, Benjamin RS, Baker LH, O'Bryan RM, Sinkovics JG, Hoogstraten B, Quagliana JM, Rivkin SE, Bodey GP, Rodriguez V, Blumenschein GR, Saiki JH, Collman Ch, Burgess MA, Sullivan P, Thigpen T, Bottomley R, Balcerzak S and Moon Th. Role of DTIC (NSC-45388) in the chemotherapy of sarcomas. *Cancer treat Rep* 1976; 60:199.
- Gottlieb JA, Bodey GP, Sinkovics JG, Rodriguez V, Burgess MA. An effective new 4-drug combination regimen (CY-VA-DIC) for metastatic sarcomas. *Proc Tenth Ann Meeting Am Soc Clin Oncol* 15-162 abstract 713, 1974.
- Gottschalk RG, Alpert LK, Alpert RE. The use of large amounts of radioactive sulfur in patients with advanced chondrosarcomas. I Clinical and hematologic observation. *Cancer Res* 1959; 19:1070.
- Gottschalk RG, Alpert LK, Miller PO. The use of large amounts of radioactive sulfur in patients with advanced chondrosarcomas. II Distribution and Tissue Radiation. *Cancer Res* 1959; 19:1078.
- Gottschalk RG, Smith RT. Chondrosarcoma of the bones of hand. Report of a cases with radioactive sulfur studies and review of literature. *J Bone Joint Surg* 1963; 45A:141.
- Griswold RA, Drye JC. Tumors of the chest wall. In *Treatment of Cancer and Allied diseases*. Vol IV. Pack and Ariël ed. New York: Harper en Row publ, 1964.
- Hadders HN. Enkele opmerkingen over de histologie van beentumoren. Tweeëntwintigste Jaarboek Kankeronderzoek en Kankerbestrijding in Nederland. Amsterdam: De Bussy, 1973.
- Halpert B, Davis JB. Chondrosarcoma, report of two cases. *Am J Cancer* 1935; 23:784.
- Harper FR. Huge chondrosarcoma arising from the chest wall and extending into the thorax and abdomen. *J Thorac Surg* 1941; 11:446.
- Harwood AR, Krajchich JI, Fornasier VI. Radiotherapy in chondrosarcoma of bone. *Cancer* 1980; 45:2769.
- Hedblom CA. Tumors of the bony chest wall. *Ann Surg* 1933; 98:528.

- Henderson ED, Dahlin DC. Chondrosarcoma of bone. A study of two hundred and eighty-eight cases. *J Bone Joint Surg* 1963; 45A:1450.
- Hochberg LA. Primary tumors of rib. Review of literature and presentation of eleven cases not reported previously. *Arch Surg* 1953; 67:566.
- Hull DA. Massive chondrosarcoma of the rib with extension into the colon. Repair with tantalum mesh. *Ann Surg* 1954; 140:886.
- Huvos AG. Bone Tumors. Diagnoses, treatment and prognoses. Philadelphia, Toronto, London: WB Saunders Co, 1979.
- Jacobsen E, Spjut HJ. Chondrosarcoma of the bones of the hand. Report of 3 cases. *Acta Radiol* 1960; 54:426.
- Jaffe HL. Tumors and tumorous condition of bones and joints. Philadelphia: Lea & Febiger, 1961, 1968.
- Kahn LB. Chondrosarcoma with dedifferentiated foci. A comparative and ultrastructural study. *Cancer* 1976; 37:1365.
- Kauffman S, Stout AP. Congenital mesenchymal tumors. *Cancer* 1965; 18:460.
- Kollins SA. Computed tomography of the pulmonary parenchyma and chest wall.
- Kollins SA. Computed tomography of the pulmonary parenchyma and chest wall. *Radiol Clin North Am* 1977; XV:297.
- Lagergren C, Lindblom A, Söderberg J. The bloodvessels of chondrosarcoma. *Acta Radiol Stockh* 1961; 55:321.
- Levy WH, Aegertes EE, Kirkpatrick JASr. The nature of cartilaginous tumors. *Radiol Chir North Am* 1964; 2:327.
- Lewis MM, Marcove RC, Bullough P. Chondrosarcoma of the foot. *Cancer* 1975; 36:581.
- Lichtenstein L. Bone tumors 3ed. St. Louis: CV Mosby Co, 1965.
- Lichtenstein L, Jaffe HL. Chondrosarcoma of bone. *Am J Pathol* 1943; 19:553.
- Lindblom A, Soderberg G, Spjut HJ. Primary chondrosarcoma of bone. *Acta Radiol* 1961; 55:81.
- Löbe J. Zur ³⁵S-Therapie der Chondrosarkoms. *Radiobiol Radiother* 1975; 2:207.
- Marcove RC, Francis KC. Chondrosarcoma and altered carbohydrate metabolism. *New Engl J Med* 1963; 268:1399.
- Marcove RC, Huvos AG. Cartilaginous tumors of the rib. *Cancer* 1971; 27:794.
- Marcove RC, Mike V, Hutter RVP, Huvos AG, Shoji H, Miller ThR, Kosloff R. Chondrosarcoma of the pelvis and upper end of the femur. *J Bone Joint Surg* 1972; 54A:561.
- Martini N, Huvos AG, Smith J, Beattie EJ. Primary malignant tumors of the sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1974; 138:391.
- McFarland GB Jr, Reed RJ. Dedifferentiation of chondrosarcoma. *Vermelding in Tumors of Bone and Cartilage. Atlas of Tumor Pathology Fasc V. Spjut, Dorfman, Fechner, Ackerman. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, 1971.*
- McFarland GB Jr, McKinley LM, Reed RJ. Dedifferentiation of low grade chondrosarcomas. *Clin Orthop* 1977; 122:157.
- Meuret G. Therapie der Sarkome. *Dtsch Med Wochenschr* 1978; 103:308.
- Mirra JM, Marcove RC. Fibrosarcomatous dedifferentiation of primary and secondary chondrosarcoma. Review of 5 cases. *J Bone Joint Surg* 1974; 56A:285.
- Monro RS, Golding JSR. Chondrosarcoma of the ilium complicating hereditary multiple exostoses. *Br J Surg* 1951; 39:73.
- Netherlands Committee on Bone Tumours. Radiological Atlas of Bone Tumours. The Hague, Paris: Moutch & Co, 1966.
- Ochsner AJr, Ochsner ASr. Tumors of the chest wall. *Surg Clin North Am* 1966; 46:11147.
- Ochsner ASr, Ochsner AJr. Tumors of the thoracic wall. Diagnoses and treatment of tumors of the chest. New York: Grune and Stratton, 1960.

- Odom JA, DeMuth WE, Carlisle P, Blakemore WS. Chest wall chondrosarcoma in youth. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; 50:550.
- Oeseburg HB. Cryochirurgische behandeling van enkele beentumoren. Een experimenteel en klinisch onderzoek. Dissertatie. Groningen: VRB, 1977.
- Oldhoff J. Persoonlijke mededeling, 1979.
- O'Neal LV, Ackerman LV. Cartilaginous tumors of ribs and sternum. *J Thorac Surg* 1951; 21:71.
- O'Neal LC, Ackerman LV. Chondrosarcoma of bone. *Cancer* 1952; 5:551.
- Pascuzzi CH, Dahlin DC, Clagett OTh. Primary Tumors of the ribs and sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1957; 104:390.
- Ravitch MM. Tumors of the chest wall. In *Pediatric Surgery*. Benson, Mustard, Ravitch, Snijder Jr, Welch eds. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1962.
- Romsdahl MM, Evans HL, Ayala AG. Surgical treatment of chondrosarcoma. in *Management of Primary Bone and Soft Tissue Tumors*. Chicago, Londen: Year Book Medical Publishers inc, 1977.
- Ryall RDH, Bates T, Newton KA, Hellmann K. Combination of radiotherapy and razoxane (ICRF 159) for chondrosarcoma. *Cancer* 1979; 44:891.
- Sanerkin NG, Gallagher P. A review of the behaviour of chondrosarcoma of bone. *J Bone Joint Surg* 1979; 61B:395.
- Schajowicz F, Ackerman LV, Sissons HA, Sobin LH, Torloni H. Histological typing of bone tumours. International histological classification of tumors no. 6. World Health Organization. Geneva, 1972.
- Schmid FE, Trummer MJ. Primary tumors of ribs. *Ann Thorac Surg* 1972; 13:251.
- Sommer NJ, Major RC. Neoplasms of the bony thoracic wall. *Ann Surg* 1942; 115:51.
- Spear HC, DeWitt C, Chesney JG. Chest wall tumors. *Dis Chest* 1960; 37:520.
- Spjut H, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. Tumors of Bone and Cartilage. *Atlas of Tumor Pathology Fasc V*. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, 1971.
- Spratt JJSr. The rate of growth of skeletal sarcomas. *Cancer* 1965; 18:14.
- Teitelbaum S. Tumors of the chest wall (Collective Review). *Surg Gynecol Obstet* 1969; 129:1059.
- Teitelbaum S, Probststein JG, Goldstein MA. Massive chondrosarcoma of the chest wall. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 59:269.
- Upshaw JE, McDonald JR, Ghormley RK. Extension of primary neoplasms of bone to bone marrow. *Surg Gynecol Obstet* 1949; 89:704.
- World Health Organization 1972: zie Schajowicz F, Ackerman LV e.a.

HET FIBROSARCOOM

Het fibrosarcoom wordt door de World Health Organization (1969) als volgt omschreven:

"A malignant circumscribed or infiltrating tumour, composed of reticulin and collagen, which produces predominantly spindle-shaped cells showing no other forms of cellular differentiation. The histological picture consists chiefly of interlacing, densely cellular fascicles of more or less uniform spindle-cells, often forming a herring-bone pattern. A characteristic feature is the close relationship between cells and reticulin fibers. Mitotic figures are a constant feature of fibrosarcoma. It is possible that some ill-defined pleomorphic sarcomas are of fibroblastic origin. The tumour is capable of metastasis, chiefly via the blood stream."

Het fibrosarcoom in de borstwand kan primair zowel van de weke delen uitgaan, als ook van het skelet. Hoewel GESCHICKTER (1932) en STOUT (1948) nog stelden dat een fibrosarcoom nimmer zijn oorsprong in het skelet zelf zou kunnen hebben. Een in het skelet gevonden fibrosarcoom zou dan altijd berusten op dedifferentiatie van osteo- of chondrosarcoom of ontstaan zijn na ingroei van een primair weke delen sarcoom.

Deze visie wordt de laatste jaren niet meer gedeeld (LICHTENSTEIN 1965, JAFFE 1968, DAHLIN en IVINS 1969, EYRE-BROOK en PRICE 1969, TACONIS 1982). Zij stellen dat naast primair in het skelet ontstane fibrosarcomen deze tumor ook van de weke delen uit kan gaan.

De laatste jaren wordt bij histologisch onderzoek apart onderscheiden het maligne histiocytoom. Deze tumor vertoont bij microscopisch onderzoek sterke gelijkenis met het fibrosarcoom, maar er komen ook op histiocyten gelijkende tumorcellen voor. De tumor kan evenals het fibrosarcoom zowel van de weke delen als van het bot uitgaan, doch komt het meest voor in de diepe weke delen van dij en romp (SOULE en ENRIQUEZ 1972). De pathologen van de Nederlandse Commissie voor Beentumoren beschouwen het maligne fibreus histiocytoom als een vorm van het fibrosarcoom. Over de mate van maligniteit is nog onderzoek gaande. Het is zeer goed mogelijk dat er low en high grade maligne histiocyttaire fibrosarcomen zijn (HADDERS 1981). Bovendien kan het maligne fibreus histiocytoom moeilijk te onderscheiden zijn van osteosarcoom, gedifferentieerd chondrosarcoom, etc. (TACONIS 1982).

Er zullen dus in de literatuur, achteraf gezien ten onrechte, fibrosarcomen beschreven zijn die in feite maligne fibreuze histiocytomen zijn. DAHLIN, UNNI en MATSUNO (1977) vonden bij een na-onderzoek over 158 intra-ossale fibrosarcomen dat er 17 maal sprake bleek te zijn van een maligne fibreuze histiocytoom. TACONIS (1982) vermeldde in een na-onderzoek 47 fibreuze histiocytomen en 104 fibrosarcomen, zodat de incidentie van het maligne fibreuze histiocytoom waarschijnlijk veel hoger is dan voorheen werd gedacht. Dit kan grote klinische consequenties hebben, zij lijken n.l. meer gevoelig te zijn voor chemotherapie.

Het fibrosarcoom van de weke delen breidt zich bij voorkeur uit langs de inter- en intramusculaire fascievlakken, langs de musculo-aponeurotische vlakken, perivascular en perineuraal. Perforatie van grotere septa zou nauwelijks optreden (SIMON en ENNEKING 1976).

Evenals het chondrosarcoom wordt ook het fibrosarcoom ingedeeld in graden, waarbij in de Angelsaksische literatuur de indeling van BRODERS (1939) wordt gevolgd:

Als graad I beschouwt hij fibrosarcomen met een minimaal aantal mitosen per gezichtsveld. Graad IV bevat extreem veel mitosen en ook reuscellen. Graad II en III liggen hier tussen in en worden onderscheiden door de relatieve hoeveelheid vezels en cellen. Tenslotte stelt hij dat een graad IV fibrosarcoom moeilijk te differentiëren is van een anaplastisch carcinoom. DE NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN verdeelt de maligniteit op grond van ongeveer dezelfde criteria in 3 graden.

Frequentie van voorkomen

Als primaire bottumor vormt het fibrosarcoom slechts 3 - 10% van alle bottumoren (DAHLIN 1978, DE NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN 1966, 1983, LARSSON, LORENTZO EN BOQUIST 1976).

De tumor is meestal (in ongeveer 40% der gevallen) rond het kniegewricht gelocaliseerd (STOUT 1948, LICHTENSTEIN 1965, DAHLIN 1967, JAFFE 1968, EYRE-BROOK en PRICE 1969).

In de ribben komt de tumor zeer sporadisch voor. Bij een na-onderzoek over 114 intra-ossale fibrosarcomen vonden DAHLIN en IVINS (1969) er slechts 3 in de ribben. DE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN (1983) geeft op dat van de 6.000 door hun verzamelde gevallen, de diagnose intra-ossaal fibrosarcoom 187 maal gesteld werd (= 3%). Van de 187 gevallen bleken er slechts 3 primair in de ribben gelocaliseerd! Op de 86 maligne ribtumoren vermeldde PASCUZZI, DAHLIN en CLAGETT (1957) er slechts één. HOCHBERG (1953)

vond echter dat van 99 maligne ribtumoren er 12 maal sprake was van een fibrosarcoom.

Uitgaande van de weke delen komt het fibrosarcoom veel vaker voor en vormt 12% (PRITCHARD e.a. 1973) tot 33% (FERRELL en FRABLE 1972) van alle weke delen tumoren. Ook het fibrosarcoom uitgaande van de weke delen is meestal in de onderste extremiteit gelocaliseerd en slechts in 10% der gevallen in de romp (PRITCHARD, SOULE, TAYLOR en IVINS 1973).

TETTELBAUM (1972) verzamelde 424 weke delen sarcomen in de periode 1948 - 1967. Hiervan waren er 35, dus 8%, in de borstwand gelegen. Van deze 35 was er 11 maal sprake van een fibrosarcoom, 5 maal van een desmoïd en 4 maal van een neurofibroom.

De fibrosarcomen vormen ongeveer 1/3 tot de helft van het totaal van alle weke delen sarcomen in de borstwand (BLADES en PAUL 1950, THRELKEI en ADKINS 1971).

Het voorkomen van een fibrosarcoom bij pasgeborenen is beschreven door KAUFFMAN en STOUT (1964). Op de 4 gevallen vonden zij éénmaal een localisatie in de musculus trapezius.

Ongeveer 8% van alle bij de kinderen beschreven fibrosarcomen zouden in de romp zijn gelocaliseerd. Niet vermeld wordt hoeveel hiervan in de borstwand zijn gelegen (HAYS 1970, EXELBY e.a. 1973, CHUNG en ENZINGER 1976, SOULE en PRITCHARD 1977).

Het fibrosarcoom zou 2 maal zo vaak bij mannen als bij vrouwen voorkomen (BROEDERS 1939). De intra-ossale vorm zou mogelijk iets vaker bij vrouwen voorkomen (DAHLIN en IVINS 1969). De NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEEN-TUMOREN (1973) vond geen duidelijke voorkeur voor het mannelijk geslacht.

Symptomen

De symptomen van een in de borstwand gelegen fibrosarcoom zijn die van de meeste borstwandtumoren, zwelling en/of pijn. Soms zijn het de metastasen elders in het lichaam die voor het eerst de klachtengeven (EYRE-BROOK en PRICE 1969).

Diagnostiek

Het röntgenonderzoek

Indien het fibrosarcoom uitgaat van de weke delen zal op de röntgenfoto van de thorax hooguit een niet-specifieke schaduw zichtbaar zijn. Aanvreting van de ribben kan echter voorkomen (STOUT 1948). Bij het intra-

ossale fibrosarcoom wordt vaak een osteolytische haard in de ribben of in het borstbeen gevonden. Ook een mottig beeld van een rib is beschreven (PEVSNER 1977).

Met name voor de weke delen tumoren wordt angiografie door selectieve injectie van de betrokken intercostaal arterie geadviseerd om de uitbreiding van de tumor te visualiseren (SIMON en ENNEKING 1976, HUDSON e.a. 1975). Daar het fibrosarcoom slechts zelden lymfogeen metastaseert, blijkt lymfangiografie niet zinvol (TALLROTH 1976).

Tomografie van beide longen is, gezien het feit dat in 80% der gevallen longmetastasen de doodsoorzaak zijn van de patiënt, noodzakelijk, voordat tot behandeling wordt besloten (SHIU, CASTRO, HAJDU en FORBIER 1975).

Behalve bij de ossale fibrosarcomen is volgens SIMON en ENNEKING (1976) ook bij weke delen fibrosarcomen een Technetiumpolyphosfaat botscan zinvol. Indien er sprake is van een „hot spot” ter hoogte van de tumor, dan is de afstand tussen tumor en bot zo gering, dat, indien dit bot niet meege-reseceerd wordt, recidief onvermijdelijk is.

Bij microscopisch onderzoek hoeft in een dergelijke situatie geen infiltratie van de tumor in het bot gevonden te worden!

Het Laboratoriumonderzoek

Dit levert geen wezenlijke bijdrage tot het stellen van de diagnose. De diagnose moet dan ook gesteld worden door middel van een biopsie.

De therapie

Voor het fibrosarcoom dat in de borstwand is gelegen wordt een radicale resectie aanbevolen (TEITELBAUM 1969, OCHSNER 1966). De resectie zou minimaal 5 cm rondom de tumor moeten zijn (GROFF en ADKINS 1967). Enucleatie van de tumor uit de pseudokapsel geeft vrijwel altijd lokaal recidief (SIMON en ENNEKING 1976).

Volgens MARTIN e.a. (1977), LINDBERG e.a. (1977) en RUSSELL e.a. (1977) zou preoperatief gegeven radiotherapie, in de orde van grootte van 5.000 Rad in 5 weken gegeven, minder kans geven op lokaal recidief. Indien de primaire tumor zo ongunstig gelocaliseerd is dat radicale resectie ondoenlijk is, zal door chemo- en/of radiotherapie getracht moeten worden de tumor resectabel te maken (BURCHENAL 1976, MARSCHEN 1976, KUMAR e.a. 1977, DRITSCHLO e.a. 1978).

Een probleem bij de chirurgische behandeling van het fibrosarcoom in zijn algemeenheid blijft het lokaal recidief.

VANSLOOTEN, VAN DONGEN en DELAMARRE (1964) vonden een lokaal recidief percentage van 68%, waarvan 15% door de anatomische localisatie niet te voorkomen was geweest. Ook STOUT (1948) vond een lokaal recidief percentage van 61%, bij ongunstige gradering oplopend tot 75,6%. Dankzij agressievere chirurgische behandeling, vooral van de in de extremiteiten gelegen tumoren, bleek dat het recidief percentage gereduceerd kon worden tot 28%, indien er een ruimere excisie plaatsvond. Hierbij werden alle spieren, waarin de tumor was gegroeid, in toto geresceerd. Indien amputatie plaatsvond daalde het percentage lokaal recidief tot 7% (SHIU, CASTRO, HAJDU en FORBIER 1975, PRITCHARD, SOULE, TAYLOR en IVINS 1973, SIMON en ENNEKING 1976).

Het ontstaan van lokaal recidief behoeft niet te impliceren dat ook metastasering is opgetreden. Chirurgische behandeling, met name gecombineerd met radiotherapie, blijft derhalve te rechtvaardigen. De prognose blijkt echter na een eenmaal opgetreden lokaal recidief wel slechter te worden (VAN SLOOTEN, VAN DONGEN en DELAMARRE 1964, CASTRO, HAJDU en FORTNER 1973).

De prognose

De prognose van het fibrosarcoom dat in de borstwand gelocaliseerd is, is op grond van de kleine getallen moeilijk te stellen: van de 12 door HOCHBERG (1953) vermelde gevallen, waren er na 5 jaar slechts 2 in leven; 4 patiënten ondergingen meerdere operaties wegens lokaal recidief. Van de 7 door (THRELKEL en ADKINS (1971) beschreven patiënten waren er na 5 jaar ook slechts 2 in leven. BRINDLEY (1960) vermeldde dat van de 4 door hem gecontroleerde patiënten er één 11 jaar na operatie overleed aan de gevolgen van lokaal recidief en één overleed er na 8 jaar aan metastasen. Volgens STOUT zou de prognose van het fibrosarcoom niet afhankelijk zijn van de localisatie van de tumor in het lichaam, met uitzondering evenwel van de fibrosarcomen in het hoofd-halsgebied, daar deze op technische gronden zelden radicaal te excideren zijn.

Wèl zijn voor het stellen van de prognose van een fibrosarcoom de volgende facetten van belang:

1. De *gradering* van de tumor. Reeds in 1939 stelden BRODERS e.a. dat de 5-jaarsoverleving van de patiënten met weke delen fibrosarcomen graad I, II, III en IV respectievelijk, 45,5; 36,7; en 6,5% was. Deze bevindingen werden in 1974 door PRITCHARD e.a. onderschreven. Voor de intra-ossale vorm worden dezelfde getallen vermeld (DAHLIN en IVINS 1969).

Om de slechte prognose voor de patiënten met graad III en IV tumoren te verbeteren, wordt door o.a. GOTTLIEB (1972, 1974, 1976), BENJAMIN (1977), BURCHINAL (1976) geadviseerd deze na de operatie te behandelen met adjuvans chemotherapie. LINDBERG (1977) zag echter hiervan tot dan toe weinig resultaat wat betreft het optreden van longmetastasen.

2. Behalve de gradering is de *grootte* van de tumor van belang. Tumoren kleiner dan 5 cm bleken een veel betere prognose te hebben dan die welke groter waren dan 5 cm (SHIUO, CASTRO, HADJU en FORBIE 1975). Volgens VANDER WERF-MESSING en VAN UNNIK (1964) was de 5- en 10-jaarsoverleving van patiënten met knikkergrote tumoren 79% respectievelijk 66%. Was de tumor meer dan vuistgroot dan zakten deze percentages tot 29%, respectievelijk 21%.
3. *De leeftijd van de patiënt.*
Bij kinderen beneden de leeftijd van 5 jaar is de prognose veel gunstiger nl. 94,7% 5-jaarsoverleving. Boven de leeftijd van 10 jaar is de prognose niet wezenlijk verschillend van die van volwassenen (STOUT 1962, SOULE en PRITCHARD 1977).
4. Het bestaan van *hematogene metastasen*, meestal in de longen. Het manifest worden van deze metastasen varieert tussen 0 en 15 jaar, na de eerste behandeling. Echter doorgaans manifesteren de metastasen zich binnen 2 jaar (VANDER WERF-MESSING en VAN UNNIK 1964).
5. *De radicaliteit van de therapie.*
Wanneer de resectie slechts marginaal is geweest, dient aanvullend radiotherapie te worden gegeven. Bij grote tumoren valt preoperatieve radiotherapie te overwegen.

Bespreking Patiënten

In de periode 01.01.62 tot 01.01.1977 werden 6 patiënten behandeld voor een fibrosaroom in de borstwand.

Patiënt (HB) no. 1 ♂ 42 jaar (geboren 05.08.1922).

Anamnese: 1965: Sinds enkele maanden bestaande pijnlijke zwelling onder de linker scapulapunt.

Röntgen- Opheldering in de 9e rib links dorsolateraal. de corticalis
 onderzoek: was verdwenen.
 Proefexcisie: Geen, gezien de localisatie.
 Therapie: 1965: „En bloc” resectie van de 8e, 9e en 10e rib links. Tij-
 dens de resectie van de borstwand bleek de onderliggende
 long luciferkopgrote metastasen te bevatten.
 De resectie werd desondanks voltooid. Het defect in de
 borstwand werd gesloten m.b.v. marlexgaas.

P.A. (T207872): Fibrosarcoom graad III.

Beloop: 3 Maanden later ontstond een dwarslesie t.g.v. wervel-
 metastasen, en patiënt overleed 5 maanden na de ope-
 ratie aan algehele metastasering. Cytostatica waren niet
 gegeven, omdat hiervan geen resultaat werd verwacht.

Patiënt (JdW) no. 2 ♂ 28 jaar (geboren 09.09.1937).

Anamnese: 1965: Bij bevolkingsonderzoek op tuberculose werd op
 de röntgenfoto van de thorax een schaduw gezien t.h.v. de
 9e rib rechts. Patiënt had geen klachten.

Röntgen- Schaduw ter hoogte van de 9e rib dorsolateraal rechts. De
 onderzoek: rib zelf lijkt gaaf. De schaduw ligt intrathoracaal.

Proefexcisie: Geen, gezien de localisatie.

Therapie: 1965: Posterolaterale thoractomie via de 8e rib rechts. De
 tumor leek uit te gaan van de pleura visceralis. Er werd
 een ruime wigexcisie van de long verricht, „en bloc” met
 een deel van het diafragma en de 9e rib. Bij deze proce-
 dure trad tweemaal een perforatie van de tumor op. In-
 trapleuraal werd een thiotepa oplossing achtergelaten.

P.A. (T220797): Fibrosarcoom graad III. Van de pleura uitgaande? Snee-
 vlakken niet vrij van tumor, met name diafragma door-
 groeid.

Beloop: Drie maanden later werd de patiënt opnieuw opgenomen
 wegens anaemie en een groot lokaal recidief. De behande-
 ling bestond uit bloedtransfusies en methotrexaat. Pa-
 tiënt overleed 8 maanden later.

Een enorm lokaal recidief bleek de gehele rechter hemi-
 thorax op te vullen. De tumor was doorgegroeid in de
 lever.

- Opmerkingen: 1. De primaire localisatie van dit fibrosarcoom blijft onduidelijk, doch leek de pleura visceralis te zijn. Ook KIMPERER en RABIN (1931), en Mac Mahon en MALLORY (1928) beschreven deze localisatie.
2. Perforatie van de tumor zal zeker bijgedragen hebben tot het ontstaan van het recidief. De vraag is in hoeverre curatie mogelijk was gezien de doorgroei in het diafragma.

Patiënt (HZ) no. 3♂ 36 jaar (geboren 06.02.1934).

Anamnese: 1970: Een sinds enkele weken bestaande pijnloze zwelling ter hoogte van de linker mamilla werd in 1969 elders poliklinisch onder lokaal anaesthesie verwijderd. Bij pathologisch anatomisch onderzoek bleek er sprake te zijn van een fibrosarcoom graad I. Recidief trad snel op en 4 maanden na de eerste ingreep vond opnieuw elders excisie van de tumor plaats, waarbij het litteken van de eerste ingreep en de musculatuur tot op de thoraxwand werd verwijderd. Desondanks bleek het basale sneevlak niet vrij van tumor te zijn (P.A. T70-0746), zodat de patiënt naar de afdeling Thoraxchirurgie werd verwezen voor het ondergaan van een borstwandresectie.

Röntgen- Geen duidelijke afwijkingen van de ribben.

onderzoek: Geen suspectie op het bestaan van longmetastasen.

Therapie: 1970: Voorbereiden van de transpositielap door de afdeling Plastische Chirurgie.

Hierna resectie van de 3e, 4e en 5e rib links, „en bloc” met overleggende weke delen en het litteken van de eerdere excisie. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van ossefascie. Het huiddefect werd gesloten met behulp van transpositielap.

P.A. (T70-5539): Geen tumor meer aantoonbaar in het resectiepreparaat.

Beloop: 1972: Recidief aan de laterale zijde van de excisie. De patiënt werd re-excisie geadviseerd, doch voelde hier niet voor.

1972 september: De tumor was gegroeid tot een grootte van 3 cm diameter. De patiënt ging nu accoord met re-excisie. Deze werd verricht, doch bleek niet radicaal, daar het sneevlak naar craniaal niet vrij was van tumor (P.A.:

T72-6031). Bovendien bleek nu de tumor maligniteitsgraad III te hebben!

1972 oktober: Ruime re-resectie van omgevende ribben, en ossefascie. Het defect werd gesloten met behulp van marlexgaas. Ditmaal leken de sneevlakken vrij te zijn van tumor.

1973 maart: Bij controle bleken er naast een subcutane metastase in de nek, eveneens longmetastasen te bestaan. De metastase in de nek werd, om ulceratie te voorkomen, verwijderd.

1973 april: Een snelgroeiende pijnlijke metastase in de fossa poplitea verwijderd.

1973 juli: Patiënt overleed aan gegeneraliseerde metastasering. Bovendien bleek er wederom een lokaal recidief in de borstwand te zijn ontstaan.

Patiënt (CH-D) no. 4 ♀ 39 jaar (geboren 21.02.1933).

Anamnese: 1972: Sinds enkele maanden bestaande onpijnlijke zwelling ter hoogte van de 4e rib rechts.

Proefexcisie was elders verricht. Hierbij bleek er sprake te zijn van een fibrosarcoom graad I (P.A. T72-5348).

Röntgen-onderzoek: Geen afwijkingen aan de ribben. Geen tekenen van metastasen. Vage schaduw in de weke delen van de antero-mediale zijde van de borstwand ter hoogte van de 4e rib rechts.

Therapie: 1972: „En bloc” resectie van de 4e, 5e en 6e rib met een deel van het sternum, musculus pectoralis major en minor en het mammaeparenchym. Het borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.

P.A. (72-5419): Fibrosarcoom graad I. Alle sneevlakken vrij van tumor.

Beloop: Geen teken van recidief of metastasering bij laatste controle in oktober 1981. dus nu 9 jaar na operatie.

Patiënt (DvdB) no. 5 ♂ 52 jaar (geboren 18.08.1916).

Anamnese: 1973: Sinds 11 maanden pijn in de rechter borst uitstralend in de rechter arm. Geleidelijk aan ontstond de laatste maanden een zwelling in de rechter borst ter hoogte van de 2e rib.

Patiënt had tevens de ziekte van Recklinghausen.

Röntgen-
onderzoek: Forse schaduw ter hoogte van de dorsolaterale zijde van de 2e rib rechts. De ribben zelf leken intact.

Therapie: 1973: Proefthoracotomie. De tumor bleek inoperabel ten gevolge van doorgroei door de pleurakoepel in de hals. Bovendien bestond er doorgroei in de long. Naaldbiopsie.

P.A. (T73-08191): Fibrosarcoom graad III.

Beloop: Patiënt kreeg analgetica waarmee de pijn goed te behandelen was. De tumor werd beschouwd als zijnde een neurofibrosarcoom. Er werd afgezien van radiotherapie of cytostatica daar in de literatuur geen argumenten waren gevonden dat deze therapie de prognose wezenlijk zou beïnvloeden. Patiënt overleed 20 maanden na het stellen van de diagnose aan de tumor.

Patiënt (JS-F) no. 6 ♀ 44 jaar (geboren 31.08.1931).

Anamnese: Sinds enkele maanden bestaande pijn in de borstwand ter hoogte van de 8e rib rechts, anterolateraal. Later werd ook een zwelling voelbaar. Elders vond een subperiostale partiële resectie van de 8e rib plaats. Het pathologisch-anatomisch onderzoek leverde fibrosarcoom graad II op (T75-01992). Patiënte werd naar de afdeling Thoraxchirurgie verwezen voor radicale resectie.

Röntgen-
onderzoek: Status na partiële resectie van de 8e rib rechts. Verder geen afwijkingen.

Therapie: 1975: „En bloc” resectie van de 7e, resterende deel 8e en 9e rib met het litteken van de eerdere excisie. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlex-gaas.

P.A. (T75-02833): Fibrosarcoom graad II, sneevlakken vrij van tumor.

Beloop: 1977: heropname wegens lokaal recidief in de buikwand, caudaal van de verrichte excisie.

Er vond een partiële buikwandresectie plaats door de afdeling chirurgische oncologie, waarna het ontstane defect in de buikwand werd gesloten met behulp van marlex-gaas en hierover een gesteelde omentumtransplantaat. Hierop werden vrije huidtransplantaten gelegd.

P.A. (T77-3231). Recidief fibrosarcoom graad III. Nabe-

handeling met DTIC*, vincristine, cyclofosfamide en adriamycine volgens het schema van GOTTLIEB (1977). Patiënte vertoonde 4 jaar na beëindiging van de chemotherapie geen tekenen van recidief of metastasering.

Samenvatting

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden in de afdeling Thoraxchirurgie 6 patiënten behandeld voor een fibrosaroom van de borstwand. De leeftijd varieerde van 28 tot 52 jaar.

De symptomen bestonden bij 3 patiënten uit pijn en zwelling, waarbij de pijn vaak achteraf eerder aanwezig bleek dan de zwelling. Bij 2 patiënten was een onpijnlijke zwelling reden tot zoeken van medische hulp.

Het tijdsinterval tussen het optreden van de symptomen en het consulteren van de arts bedroeg enkele weken tot enkele maanden. Bij één patiënt werd de afwijking ontdekt op een thoraxfoto, gemaakt in het kader van het periodiek bevolkingsonderzoek voor tuberculosebestrijding.

Het röntgenonderzoek van de thorax gaf bij 4 patiënten een pathologische weke delen schaduw te zien, zonder aantasting van de ribben. Slechts bij 2 patiënten bleek de afwijking aanleiding gegeven te hebben tot een osteolytisch proces van een rib (no. 1, no. 6). Bij deze 2 patiënten leek er sprake van een primair ossaal fibrosaroom. Een botscan werd bij geen van deze patiënten verricht.

Bij 3 van de 6 patiënten (no. 3, 4, 6) was voordat tot resectie werd overgegaan de diagnose bekend. Van deze 3 patiënten was éénmaal de diagnose verkregen door middel van een gerichte biopsie (no. 4), terwijl tweemaal de diagnose verkregen was door elders verrichte locale excisie van een tot dan toe onbekende tumor (no. 3 en no. 6). Eénmaal vond deze excisie zelfs onder lokaal anaesthesie plaats.

Bij de 3 resterende patiënten, bij wie niet eerst een biopsie werd verricht, lag de tumor in het posterolaterale deel van de borstwand.

Bij 5 van de 6 patiënten vond een in opzet curatieve resectie plaats. Helaas bleken bij één patiënt tijdens deze resectie reeds longmetastasen te bestaan (patiënt no. 1). Eénmaal (patiënt no. 5) bleek de tumor inoperabel. De resultaten van de behandeling worden hieronder schematisch weergegeven (tabel 11).

* DTIC = Dimethyl Triazeno Imidazole Carboxamide

Tabel 11

Patiënt	Operatie	Fibrosarcoom graad	Beloop
Patiënt no. 1	resectie 8e, 9e, 10e rib (longmetastasen)	III	5 mnd meta's
Patiënt no. 2	resectie 8e, 9e rib + diafr + long (perforatie tumor)	III	8 mnd meta's + loc. recidief
Patiënt no. 3	resectie 3e, 4e, 5e rib (+ re-resectie)	I-III	3 jaar meta's
Patiënt no. 4	resectie 4e, 5e, 6e rib	I	9 jaar p.o. N.E.D.
Patiënt no. 5	proefthoracotomie (inoperabel)	III	20 maanden
Patiënt no. 6	resectie 7e, 8e, 9e rib (+ re-resectie)	II-III	cytostatica, 4 jaar p.o. N.E.D.

De vraag is of patiënt no. 2 gezien de ingroei in het diafragma over een grote afstand nog curatief geopereerd kon worden. Doch bij 2 (no. 2 en no. 6) van de 3 in opzet curatieve resecties trad toch lokaal recidief op. Bij één patiënt (no. 3) vond resectie plaats zonder adjuvans chemotherapie. Deze patiënt overleed 3 jaar na de eerste in opzet radicale resectie aan de gevolgen van het lokaal recidief en metastasen. Bij de laatste patiënt (no. 6) vond reresectie plaats, maar werd tevens nabehandeld met chemotherapie. Nu 3 jaar later zijn er geen tekenen van lokaal recidief of metastasen. Opvallend is dat bij beide laatstgenoemde patiënten de graad van maligniteit in de loop van de behandeling verschoof van I resp. II naar III.

Conclusie

Uit eigen ervaringen en uit de literatuur lijken de volgende punten van belang om de prognose te verbeteren!

1. Ook voor het fibrosarcoom geldt dat zekerheid omtrent de diagnose alleen na onderzoek van een biopt wordt verkregen.
2. Incisie-biopsie contamineert alle fascievlakken waardoor de biopsie is verricht, mogelijk wordt dit nog uitgebreid door het wondhaematoom. Om dit te voorkomen wordt geadviseerd de biopsie in dezelfde zitting te verrichten als de verdere operatie. Dus vriescoupe onderzoek (SIMON en ENNEKING 1975).

3. Excisie-biopsie van de tumor met omgevende pseudokapsel (zoals bij de patiënten no. 3 en no. 6) geeft altijd lokaal recidief, evenals excisie in „stukken en brokken” (VAN SLOOTEN, VANDONGEN en DELAMARRE 1974).
4. Er dient ook bij een fibrosarcoom dat uitgaat van de weke delen van de borstwand een botscaan gemaakt te worden. Indien hierop een „hot spot” bestaat, dient de onder de tumor liggende rib (of ribben) zeker „en bloc” met de tumor gerececeerd te worden. Wordt resectie van dit nabij gelegen skeletdeel nagelaten, dan treedt vrijwel altijd lokaal recidief op, ook al blijkt bij microscopisch onderzoek geen ingroei in het bot te bestaan (SIMON en ENNEKING 1975).
5. Wanneer de diagnose fibrosarcoom klinisch waarschijnlijk lijkt, dient planigrafie van beide longen plaats te vinden.
6. Preoperatieve radiotherapie dient bij grote tumoren ernstig te worden overwogen. Wanneer, ook bij kleine tumoren, bij microscopisch onderzoek van het operatiepreparaat de resectie marginaal blijkt te zijn geweest, dient postoperatief radiotherapie te worden gegeven indien dit preoperatief niet of niet volledig is gegeven.
7. Gezien de groei van het fibrosarcoom in longitudinale richting langs fascievlakken is het essentieel dat de weke delen, waarin de tumor is geïnfilteerd van „origo tot insertie” worden verwijderd (SIMON en ENNEKING 1975, MARTIN 1977).
Hiermee wordt voor het fibrosarcoom de sinds 1962 bepaalde minimale grootte van de radicale borstwandresectie uitgebreid met de aan het gereceerde deel hechtende spieren en weke delen.
8. Ondanks optimale chirurgische behandeling blijken vele patiënten in de loop van enkele jaren longmetastasen te ontwikkelen.
Het verdient derhalve aanbeveling alle patiënten met een graad III of IV fibrosarcoom, bij wie een in opzet radicale resectie is verricht, direct in aansluiting aan de chirurgische een (adjuvans) chemotherapeutische behandeling te adviseren. Dit om zowel het ontstaan van longmetastasen als het ontstaan van een lokaal recidief te voorkomen (BURCHENAL 1976).

Literatuur

- Ackerman LV, Spjut JH. Tumors of bone and cartilage. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, 1962.
- D'Agostino AN, Soule EH, Miller RH. Primary malignant neoplasms of nerves (malignant neurilemomas) in patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (Von Recklinghausen disease). *Cancer* 1963; 16:1003.

- D'Agostino AN, Soule EH, Miller RH. Sarcomas of the peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (Von Recklinghausen disease). *Cancer* 1963; 16:1015.
- Barrett NR. Primary tumors of the rib. *Br J Surg* 1955; 43:113.
- Benjamin RS, Baker LH, Rodriguez V, Moon ThE, O'Bryan RM, Stephens RL, Sinkovics JG, Thigpen T, King GW, Bottomley R, Groppe CW, Bodey GP, Gottlieb JA. The chemotherapy of soft tissue sarcomas in adults. Management of Primary Bone and Soft Tissue Tumors. Year Book Medical Publishers inc. Chicago, London, 1977.
- Blades B, Paul JS. Chest wall tumors. *Ann Surg* 1950; 131:976.
- Brindley GV. Primary malignant tumors of the chest wall. *Ann Surg* 1961; 153:684.
- Broders AC, Hargrave R, Meyerding HW. Pathological features of soft tissue fibrosarcoma. With special reference to the grading of malignancy. *Surg Gynecol Obstet* 1939; 69:267.
- Burchenal JH. Adjuvant therapy-theory, Practice and Potential. The James Ewing Lecture. *Cancer* 1976; 37:46.
- Castro EB, Hadju SI, Fortner JG. Surgical therapy of fibrosarcoma of extremities. *Arch Surg* 1973; 107:284.
- Chang P, Levine MA, Wiernik PH, Walker MD. A phase II study of intravenously administered methyl CCNU in the treatment of advanced sarcomas. *Cancer* 1976; 37:615.
- Chung EB, Enzinger FM. Infantile fibrosarcoma. *Cancer* 1976; 38:729.
- Commissie voor Beentumoren (persoonlijke mededeling) 1983. Zie ook The Dutch Committee on Bone Tumors.
- Dahlin DC. Bone Tumors 3e ed. Springfield: Charles C Thomas, 1967.
- Dahlin DC, Ivins JC. Fibrosarcoma of Bone. A study of 114 cases. *Cancer* 1969; 23:35.
- Dahlin DC, Unni KK, Matsuno T. Malignant (fibrous) histiocytoma of bone. Fact or fancy? *Cancer* 1977; 39:1508.
- Dritschilo A, Weichselbaum R, Cassady JR, Jaffe N, Green D, Filler RM. The role of radiation in the treatment of soft tissue sarcomas of childhood. *Cancer* 1978; 42:1192.
- Enzinger FM, Lattes R, Torloni H. Histological typing of soft tissue tumours. International histological classification of tumours no. 3. World Health Organisation, Geneva, 1969.
- Exelby PR, Knapper WH, Huvos AG, Beattie EJ. Soft tissue fibrosarcoma in children. *J Pediatr Surg* 1973; 9:415.
- Eyre-Brook AL, Price CHG. Fibrosarcoma of bone. Review of fifty consecutive cases from the Bristol Bone Tumour Registry. *J Bone Joint Surg* 1969; 51B:20.
- Ferrell HW, Frable WJ. Soft part sarcomas revisited. Review and comparison of a second series. *Cancer* 1972; 30:475.
- Geschickter CF. So-called fibrosarcoma of bone. Bone involvement by sarcoma of the neighbouring soft parts. *Arch Surg* 1932; 24:231.
- Gillmer WSJr, Mac Ewen GD. Central (medullary) fibrosarcoma of bone. *J Bone Joint Surg* 1958; 40A:121.
- Gonzalez-Crussi F, Wiederhold MD, Sorelo-Avila C. Congenital fibrosarcoma. Presence of a histiocytic component. *Cancer* 1980; 46:77.
- Gottlieb JA, Baker LH, Quagliana JM, Luke JK, Whitecar JP, Sinkovics JG, Rivkin SE, Brownlee R, Frei E. Chemotherapy of sarcomas with a combination of adriamycin and dimethyltriazeno imidazole carboxamide. *Cancer* 1972; 30:1632.
- Gottlieb JA, Benjamin RS, Baker LH, O'Bryan RH, Sinkovics JG, Hoogstraten B, Quagliana JM, Rivkin SE, Bodey GP, Rodriguez V, Blumenschein GR, Saiki IH, Coltman Ch, Burgess H, Sullivan P, Thigpen T, Bottomley R, Balcerzak S, Moon ThE. Role of D.T.I.C. (NSC-45388) in chemotherapy of sarcomas. *Cancer Treat Rep* 1976; 60:199.

- Gottlieb JA, Bodey GP, Sinkovics JG, Rodriquez V, Burgess MA. An effective 4-drug combination regimen for metastatic sarcoma. *Proc Tenth Annual Meeting Am Soc Clin Oncol* 1974; 15:162, abstract 713.
- Griswold RA, Drye JC. Tumors of the chest wall. In *Treatment of Cancer and Allied Diseases*, vol IV. Pack and Ariel ed. New York: Harper en Row publ, 1964.
- Groff DB, Adkins PC. Chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 1967; 4:260.
- Groot G. Pneumonectomie, Thoracotomie en Scoliose bij kinderen. Dissertatie. Amsterdam, 1969.
- Hadders HN. Fibrosarcoma centrale sue medullare ossium. 10e Jaarboek van Kankeronderzoek en kankerbestrijding in Nederland. Amsterdam: De Bussy, 1960.
- Hadders HN. Persoonlijke mededeling, 1981.
- Hays DM, Mirabel VQ, Karlan MS, Parel HR, Landing BH. Fibrosarcoma in infants and children. *J Ped Surg* 1970; 5:176.
- Hochberg LA. Primary tumors of rib. Review of literature and presentation of eleven cases not reported previously. *Arch Surg* 1953; 67:566.
- Hudson TM, Haas G, Ennekin WF, Hawkins IF. Angiography in the management of musculoskeletal tumors. *Surg Obstet* 1975; 141:11.
- Huvos AG, Higinbotham NL. Primary fibrosarcoma of bone. *Cancer* 1975; 35:837.
- Ivins JC. Fibrosarcoma. *Clin Orthop* 1956; 7:67.
- Ivins KC, Dockerty MB, Ghormley RK. Fibrosarcoma of the soft tissues of the extremities. A review of seventy-eight cases. *Surgery* 1950; 28:495.
- Jaffe HL. Tumors and tumorous conditions of bones and joints. Philadelphia: Lea & Febiger, 1961, 1968.
- Kaplan WD, Adelstein SJ. The radionuclide identification of tumors. *Cancer* 1976; 37:487.
- Kauffman SL, Stout AP. Congenital mesenchymal tumors. *Cancer* 1965; 18:460.
- Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. *Arch Pathol* 1931; 11:358.
- Kumar APM, Green A, Smith JW, Pratt CB. Combined therapy for malignant tumors of the chest wall in children. *J Ped Surg* 1977; 12:991.
- Larsson SE, Lorentzo R, Boquist L. Fibrosarcoma of bone. A demographic clinical and histopathological study of all cases recorded in the Swedish cancer registry form 1958 to 1968. *J Bone Joint Surg* 1976; 51B:412.
- Lichtenstein L. Fibrosarcoma of Bone. *Bone Tumors*. St.Louis: CV Morsby Co. 1965.
- Lindberg RD, Murphy WK, Benjamin RS, Sinkovics JG, Martin RG, Romsdahl MM, Jesse RH Jr, O'Russell W. Adjuvant chemotherapy in the treatment of primary soft tissue sarcoma's. A preliminary report. In: *Management of Primary Bone and Soft Tissue Tumors*: 343. Year Book Medical Publishers inc. Chicago, Londen: 1977.
- Mac Mahon HE, Mallory GR. Fibrosarcoma of the pleura. *Am J Pathol* 1928; 4:387.
- Marschen HB, Steward JK. Tumors in children. Berlin, Heidelberg, New York 1976: Springer Verlag, 1976.
- Martin RG. The surgical management of the soft tissue sarcomas. In: *Management of Primary Bone and Soft Tissue Tumors*: 281. Year Book Medical Publishers inc. Chicago, Londen: 1977.
- Mirra JM, Marcove RC. Fibrosarcomatous dédifferentiation in primary and secondary chondrosarcoma. Review of 5 cases. *J Bone Joint Surg* 1974; 56A:285.
- Morris JM, Lucas DB. Fibrosarcoma within a sinus tract of chronic drainage osteomyelitis. Case report and review of literature. *J Bone Joint Surg* 1964; 46A:853.
- Netherlands Committee on Bone Tumours. *Radiological Atlas of Bone Tumours*. The Hague, Paris: Mounten & Co. 1966, 1973, 1983 (persoonlijke mededeling).
- Ochsner AJr, Ochsner ASr. Tumors of the chest wall. *Surg Clin North Am* 1966; 46:1447.

- Pascuzzi CH, Dahlin DC, Clagett OTh. Primary tumors of the ribs and sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1957; 104:390.
- Pevsner PH. Connective Tissue Tumors of the Body. *Encyclopedia of Medical Radiology* V/6. Bone Tumors. Ranniger K ed. Berlin, Heidelberg, New York: Springer Verlag, 1977.
- Pinédo HM, Voûte PA. Combination chemotherapy in soft tissue sarcomas. *Recent Advances in Cancer Treatment*. Taghen HJ, Staquet MJ eds. New York: Raven Press, 1977.
- Pritchard DJ, Soule EH, Taylor WF, Ivins JC. Fibrosarcoma - A clinicopathologic and statistical study of 199 tumors of the soft tissues of the extremities and trunk. *Cancer* 1974; 33:888.
- Ravitch MM. Tumors of the chest wall. In *Pediatric Surgery*. Year Book Medical Publishers, Chicago 1962.
- Russell WO, Cohen J, Enzinger FM, Hadju SI, Heise H, Martin RG, Meissner W, Miller WT, Schmitz RL, Suit HD. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 1977; 40:1562.
- Sarrazin D, Contesso G, Genin J. Les fibrosarcomes de la paroi thoracique survenus après chirurgie et irradiation d'une tumeur mammaire. *Ann Radiol* 1972; 15:667.
- Schajowitcz F, Ackerman LV, Sissous HA, Sobin LH, Torloni H. Histological typing of Bone Tumours. International histological classification of tumors no. 6. World Health Organization. Geneva, 1972.
- Shiu MH, Castro EB, Hadju SI, Fortner JG. Surgical treatment of 297 soft tissue sarcomas of the lower extremity. *Ann Surg* 1975; 182:597.
- Simon MA, Enneking WF. The management of Soft Tissue Sarcomas of the Extremities. *J Bone Joint Surg* 1976; 58A:317.
- Slooten EA van, Dongen JA van, Delamarre JFM. Recidief van fibrosarcomen. 14e Jaarboek van Kankeronderzoek en Kankerbestrijding in Nederland. Amsterdam: De Bussy, 1964.
- Soule EH, Pritchard DJ. Fibrosarcoma in infants and children. A review of 110 cases. *Cancer* 1977; 40:1711.
- Soule EH, Enriquez P. A typical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma and epithelioid sarcoma. *Cancer* 1972; 30:128.
- Spjut H, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. Tumor of Bone and Cartilage. *Atlas of Tumor Pathology*. Fase V. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1971.
- Stout AP. Fibrosarcoma. The malignant tumor of fibroblasts. *Cancer* 1948; 1:30.
- Stout AP. Fibrosarcoma in infants and children. *Cancer* 1962; 15:1028.
- Sulamaa M, Möller C. Soft Tissue sarcoma in children. *J Pediatr Surg* 1969; 4:520.
- Taconis WK. Fibrosarcom van het skelet. Proefschrift Leiden 1982.
- Tallroth K. Lymfatic dissemination of bone and soft tissue sarcomas. Paperi JA and Painsnoyr K eds. Helsinki, 1976.
- Teitelbaum SL. Twenty years' experience with soft tissue sarcomas of the chest wall at a large institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 63:585.
- Teitelbaum SL. Tumors of the chest wall. *Collective Review*. *Surg Gynecol Obstet* 1969; 129:1059.
- Threlkel JB, Adkins RB Jr. Primary chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 1971; 11:450.
- Travis EL, Kreuther A, Young Th, Gerald WL. Unusual postradiation sarcoma of chest wall. *Cancer* 1976; 38:2269.
- Werf-Messing BHP van der, Unnik JAM van. Het fibrosarcom. Een klinisch-pathologisch onderzoek. 14e Jaarboek van Kankeronderzoek en Kankerbestrijding in Nederland. Amsterdam: De Bussy, 1964.

Hoofdstuk V

HET SOLITAIR MYELOOM

De World Health Organization (1972) definieert het solitair ossaal myeloom, ook wel solitair ossaal plasmocytoom genoemd, als: "A single bone lesion that has the histological structure of myeloma".

Het myeloom wordt dan weer als volgt gedefinieerd: "A malignant tumour, usually showing multiple or diffuse bone involvements and characterized by round cells related to plasmacells but showing varying degrees of immaturity, including atypical forms, the lesions are often associated with the presence of abnormal proteins in blood and urine, and occasionally with the presence of amyloid or para-amyloid in the tumour tissue or other organs" (W.H.O. 1972).

Volgens de W.H.O. blijkt het solitair ossaal plasmocytoom in de loop van de tijd meestal over te gaan in de gegeneraliseerde vorm. Deze mening wordt gesteund door o.a. BICHEL en KIRKETERP (1938), CHRISTOPHERSON en MILLER (1950), RITZ en MYER (1952), LICHTENSTEIN (1965), DAHLIN (1967).

SNAPPER en KAHN (1971) beschouwen de afwijking als „solitair" totdat het tegendeel bewezen is. Zij stellen dat er geen Bence-Jones proteïnurie, noch veranderingen in het eiwitspectrum mogen bestaan om te voldoen aan de criteria van een als solitair plasmocytoom beschouwde afwijking. Incidenteel zou echter zowel een hyper- als een hypogammaglobulinaemie voorkomen bij een solitair plasmocytoom. Deze afwijkingen in het eiwitspectrum normaliseerden na resectie van de tumor (LANE 1952, HOBBS 1966). Toch blijkt dat in de loop van jaren vaak de gegeneraliseerde vorm ontstaat (SNAPPER en KAHN 1971). In feite kan pas achteraf, nadat is bewezen, dat de patiënt aan een andere aandoening is overleden, de diagnose „solitair plasmocytoom" met zekerheid worden gehandhaafd.

Hoewel het plasmocytoom ook extra-ossaal gelocaliseerd kan zijn (HELLWIG 1943, FRÜHLING e.a. 1963, TODD 1965, WILTSHAW 1971, FISHKIN 1976, LENNERT 1978, WOODRUFF 1979), beperkt dit hoofdstuk zich tot de problematiek van het solitaire ossale myeloom in de borstwand.

Pathologisch-anatomische bevindingen

Macroscopisch is destructie van de corticalis door de tumor vaak al zichtbaar, soms gaat dit gepaard met een pathologische fractuur. Op doorsnede is de tumor grijs tot grijsrood van kleur, met een duidelijke destructie van

de spongiosa. In de tumor kunnen kleine bloedingen en plaatselijke verwekingen met cystevorming gezien worden. De consistentie van de tumor is week. Het periost en de omgevende weke delen kunnen geïnfilteerd worden.

Bij microscopisch onderzoek is een goed onderscheid tussen normale plasmacellen en myeloomcellen mogelijk (BAYRD 1948). De myeloomcellen hebben een excentrische kern, met een vrij dicht cytoplasma en een opvallend Golgi-apparaat. Ook meerkernige cellen kunnen gevonden worden. Tevens kan vacuole vorming in het cytoplasma bestaan. Vooral langs de necrotische gebieden komen cellen met ronde of ovale insluitsels in het cytoplasma voor. Deze zogenaamde „Rüssel bodies” bestaan uit glycoproteïnen (SPJUT 1971). De kenmerkende radstructuur van het chromatine, zoals die gevonden wordt in normale plasmacellen, ontbreekt vaak.

Afzetting van amyloid in de tumor komt voor. Bij het multipel myeloom wordt ook afzetting van amyloid in nieren, gewrichtskapsels en darmwand gevonden, variërend van 10-25% van de gevallen (LICHTENSTEIN 1965, AKIN e.a. 1975, HUVOS 1979).

Histologische differentiatie van het myeloom ten opzichte van ongedifferentieerd carcinoom en reticulosarcoom kan zeer moeilijk zijn, indien er veel meerkernige en polymorphe cellen zijn (SPJUT 1971).

Frequentie van voorkomen

Het multipel myeloom is de meest frequent voorkomende maligne primaire afwijking die in het skelet gevonden wordt. DAHLIN (1967) vond dat van de 3.987 door hem verzamelde bottumoren 1.286 maal de diagnose myeloom was gesteld. Hij geeft niet op hoeveel solitaire myelomen er waren.

De meest voorkomende localisatie van het (multipel) myeloom is de wervelkolom. Vaak is ook één der haarden in een rib gelegen. CARSON en ACKERMAN (1955) vonden dit in 44%, DAHLIN (1967) vond dit in 20% der gevallen.

Het solitaire plasmocytoom is slechts in 12 tot 20% in de borstwand gelocaliseerd (CRISTOPHERSON en MILLER 1950, TODD 1965).

Het blijkt dat het solitaire plasmocytoom in de ribben of in het sternum niet zelden de eerste manifestatie is van het multipel myeloom (DORNER en MARCY 1948, HOCHBERG 1953, THRELKEL en ADKINS 1971, SCHMIDT en TRUMMER 1972).

PASCUZZI, DAHLIN en CLAGETT (1957) vonden dat van de 86 maligne primaire ribtumoren er 15 maal sprake was van een als solitair myeloom beschouwde

lesie. Doch 8 patiënten overleden binnen 5 jaar aan het intussen multipel geworden myeloom, terwijl 5 patiënten op het moment van onderzoek in leven waren met een intussen multipel geworden myeloom. Slechts bij 2 patiënten konden respectievelijk 2 en 8 jaar na de operatie geen haarden elders worden aangetoond. Ook OCHSNER e.a. (1966) vonden dat het solitair myeloom in de borstwand frequent de voorloper van het multipel myeloom bleek te zijn. Bij alle 9 van de 134 patiënten met een rib- of sternumtumor, bij wie de diagnose solitair myeloom was gesteld, moest deze later gewijzigd worden in multipel myeloom.

Het multipele zowel als het solitaire plasmocytoom zou 2 maal zo vaak bij mannen als bij vrouwen voorkomen (HILL 1968, COMMISSIE VOOR BEEN-TUMOREN 1973). Volgens SNAPPER en KAHN (1971) zou de ziekte echter even vaak bij mannen als bij vrouwen gevonden worden.

TODD (1965) vond echter dat het solitair plasmacytoom 4 maal zo vaak bij mannen als bij vrouwen gevonden werd.

De leeftijdsverdeling zou zowel voor het solitair als het multipel myeloom gelijk zijn: 93% van de afwijking komt voor bij patiënten boven de veertig jaar, 70% van de patiënten is ouder dan 60 jaar en 3-7% is jonger dan veertig jaar (SLAVENS 1934, RUBENSTEIN 1949, PORTER 1963, TODD 1965, DAHLIN 1967, SNAPPER en KAHN 1971, HEWELL en ALEXANIAN 1976).

Bij het solitair myeloom dat in de ribben is gelegen, zijn de symptomen die van een ribtumor, nl. een al dan niet pijnlijke zwelling in de borstwand (PASCUZZI, DAHLIN en CLAGETT 1957). De algemene symptomen zoals die bij het multipel myeloom bestaan ontbreken (TODD 1965). Bij het multipel myeloom staan algemene malaise en rugpijn op de voorgrond en wel bij 87% der patiënten. Gewichtsverlies wordt bij 40% der patiënten gevonden en bij 20% een verhoogd infectierisico (TAIERMAN 1969). Perifere neuropathie kan echter zowel bij het multipel als het solitair myeloom voorkomen (READ en WARIOU 1978).

Röntgenonderzoek

Meestal is er in een rib of in het sternum een hard met een multicysteuze „zeepbel“-achtige structuur. Ook „honingraat“-achtige afwijkingen met expansie van de corticalis kunnen voorkomen. Deze laatste vorm zou vrij typisch zijn voor een solitair plasmocytoom in een rib (GRIFFITHS 1977). Periostreacties worden zelden gezien (LEWIN en STEIN 1958).

Het multipel myeloom zou zich op de röntgenfoto vaak presenteren als multipele scherp begrensde ophelderingen in het bot (punched out lesions).

Ook kan echter een „mottig” aspect van het skelet bestaan, veroorzaakt door een osteoblastische sclerotische reactie van het beenweefsel.

Op de röntgenfoto van een solitaire myeloomhaard in de rib of in het borstbeen is geen differentiatie van andere ribtumoren, noch differentiatie van het multipel myeloom met absolute zekerheid mogelijk (GRIFFITHS 1977, DAHLIN 1967).

— — —

Isotopenonderzoek

Juist in de differentiatie tussen solitair en multipel myeloom is het isotopenonderzoek van grote waarde. Met behulp van Technetiumfosfaat zijn in een veel eerder stadium dan met röntgenonderzoek haarden elders in het skelet aantoonbaar. Alvorens de diagnose myeloom mag worden gesteld, is derhalve een „botscan” noodzakelijk.

Vals-negatieve bevindingen op een botscan bij het myeloom zijn echter geen uitzondering (FORDHAM en RAMACHANDRAN 1977).

Het laboratoriumonderzoek

Het laboratoriumonderzoek is bij de differentiatie tussen solitair en multipel myeloom van waarde (PERLZWEIG 1928, AZAR e.a. 1973).

Volgens SNAPPER en KAHN (1971) zou het juist kenmerkend zijn voor het solitair plasmocytoom dat het electrophoretisch spectrum van de serum-eiwitten normaal is. Afwijkingen op deze regel zijn echter beschreven (LANE 1952, HOBBS 1966).

De therapie

De anamnese, het röntgenonderzoek, het laboratoriumonderzoek en het isotopenonderzoek kunnen de diagnose solitair myeloom waarschijnlijk maken, zekerheid geeft alleen histologisch onderzoek van de biopsie uit de haard. Wanneer sprake lijkt van myeloom is het echter alvorens tot verdere chirurgische behandeling te besluiten noodzakelijk biopten c.q. aspiraties uit meerdere skeletdelen te nemen om multipel myeloom uit te sluiten (BICHEL en KIRKETERP 1938, SNAPPER en KAHN 1971).

In geval van „solitair myeloom” behoort chirurgische therapie tot één van de mogelijkheden (OCHSNER e.a. 1966, McLAUGHLIN 1973, HUVOS 1979). Het myeloom is echter stralengevoelig, zodat radiotherapie voor de solitaire

afwijking goede resultaten geeft (TODD 1965, BERGSAGEL 1967, KAPLAN 1968, MEYER 1974, MANGALIK e.a. 1976, JUSSILA 1980). Blijkt er sprake te zijn van een multipel myeloom, dan kan, afhankelijk van de klachten zowel als van de conditie van de patiënt, chemotherapie eventueel in combinatie met steroïden worden overwogen (DRIVSHOLM en VIDEBACK 1966, HOOGSTRATEN 1969, ALEXANIAN e.a. 1972, 1975, 1977, SNAPPER en KAHN 1971, BERGSAGEL 1975, KYLE e.a. 1976, CASE e.a. 1977). Ook de gevolgen van het multipel myeloom als hypercalcaemie en pathologische fracturen dienen te worden behandeld zolang de conditie van patiënt dit toelaat (GRIFFITHS 1966, SNAPPER en KAHN 1971, KAVANAUGH 1978). Bij 4% der patiënten met multipel myeloom ontwikkelt zich het zogenaamde hyperviscositeitssyndroom dat behandeld kan worden met plasmaphorese (GRIFFITHS 1977).

De prognose

De prognose van de patiënt lijdend aan het multipel myeloom is afhankelijk van de groeisnelheid van de tumor en van de verspreiding door het lichaam (MALPAS 1974).

De aanwezigheid van Bence-Jones proteinurie tezamen met nierfunctiestoornissen bleek de prognose in ongunstige zin te beïnvloeden (JOHANSSON 1971).

Ook de histologische differentiatie van de cellen in de haard beïnvloeden de prognose. Slecht gedifferentieerde vormen zouden bij 75% der patiënten binnen 2 jaar tot de dood voeren. De gemiddelde levensverwachting van een patiënt met een goed gedifferentieerd multipel myeloom zou ongeveer 3½ jaar zijn (FEINLEIB e.a. 1960, NORDENSON 1966).

De gemiddelde 5-jaarsoverleving voor patiënten lijdende aan multipel myeloom zou ongeveer 5-20% zijn.

De 5-jaarsoverleving voor het solitair plasmocytoom wordt opgegeven tussen 50-60% (TODD 1965, CHRISTOPHERSON en MILLER 1950, JUSSILA 1980). Indien na enige tijd toch de gegeneraliseerde vorm ontstaat, wordt de prognose uiteraard ongunstig. Een dergelijk beloop is echter voor de patiënt gunstiger dan een direct polyostotische myelomatosis (VALDERRAMA en BULLOUGH 1968).

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werd door de afdeling Thoraxchirurgie éénmaal een radicale borstwandresectie verricht voor een als solitair plasmocytoom beschouwde lesie.

Bespreking patiënte

Patiënte AS-D	75 jaar (geboren 08.05.1901).
Anamnese:	1976: opneming voor het ondergaan van een arthroplastiek van de rechter heup wegens arthrosis deformans.
Röntgen-onderzoek:	Bij preoperatief onderzoek werd een osteolytisch proces van de 7e rib dorsolateraal rechts ontdekt. Bij verder röntgenonderzoek ook arthrosis deformans rechter heup, geen haarden elders in het skelet.
Isotopen-onderzoek:	Bij isotopenonderzoek werden geen haarden elders aangetoond.
Laboratorium-onderzoek:	Paraproteïnaemie type Ig G kappa. Geen Bence-Jones proteïnurie.
Cristabiopsieën:	Geen tumor aangetoond.
Proefexcisie:	Niet verricht, gezien localisatie.
Therapie:	1976: „en bloc” resectie van de 6e, 7e en 8e rib rechts. Het defect werd gesloten met behulp van marlexgaas.
P.A. (T76-09112):	Plasmocytoom.
Beloop:	Sinds de resectie is de paraproteïnaemie verdwenen. In mei 1977 onderging patiënte elders de voorgenomen heupoperatie. Jammer genoeg vond geen pathologisch-anatomisch onderzoek van de geresecteerde femurkop plaats. Tot 6 jaar na de ingreep zijn er geen tekenen die wijzen op het bestaan van een multipel myeloom.

Discussie

Na bestudering van de literatuur blijft de vraag of het „solitair myeloom” bestaat nog steeds opportuun. SPJUT e.a. (1971) beschouwen het solitair myeloom, de diffuse myelomatosis en het extramedullaire plasmocytoom als verschillende uitingen van eenzelfde pathologisch proces.

Ook JAFFE (1967), LICHTENSTEIN (1965), SPJUT e.a. (1971) en de W.H.O. geven aan dat er bij histologisch onderzoek geen differentiatie mogelijk zou zijn tussen het solitair en het multipel myeloom. CHRISTOPHERSON en MILLER (1950) meenden echter kleine verschillen in de plasmacellen aan te tonen.

De vraag kan worden gesteld of niet iedere patiënt bij wie de diagnose solitair myeloom is gesteld de gegeneraliseerde vorm zal krijgen, indien hij maar lang genoeg leeft.

CHRISTOPHERSON en MILLER (1950), OCHSNER e.a. (1966) als ook HUVOS (1979) adviseren, indien bij grondig onderzoek geen afwijkingen elders in het skelet worden gevonden, radicale behandeling van de solitaire lesie te doen, waarbij gekozen kan worden uit röntgenbestraling dan wel resectie. Leent de afwijking zich voor chirurgische therapie, dan zou deze de voorkeur hebben. Zij betwijfelen of amputaties of exarticulaties van extremiteiten verantwoord zijn en geven dan de voorkeur aan radiotherapie.

Conclusie

Chirurgische therapie voor een als solitair beschouwde myeloomhaard van de borstwand lijkt de voorkeur te verdienen, omdat een borstwandresectie zonder veel problemen wordt verdragen en omdat locale problemen als pijn en pathologische fracturen bij progressie van de afwijking hiermee worden voorkomen. Bij contra-indicatie voor chirurgische behandeling is radiotherapie geïndiceerd.

Literatuur

- Akin RK, Barton K, Walters PJ. Amyloidosis, macroglossia and carpal tunnel syndrome associated with myeloma. *J Oral Surg* 1975; 33:690.
- Alexanian R, Balcerzak S, Bonnett J, Gehan EA, Haut A, Hewlett JS, Monto R. Prognostic factors in multiple myeloma. *Cancer* 1975; 36:1192.
- Alexanian R, Bonner J, Gehan EA, Haut A, Hewlett JS, Lane M, Monto R, Wilson H. Combination chemotherapy for multiple myeloma. *Cancer* 1972; 30:382.
- Alexanian R, Salmon S, Bonnet J, Gehan E, Haut A, Weick J. Chemotherapy for multiple myeloma. In *Recent advances in cancer treatment*. Tagnon HJ, Stagnet MJ eds. New York: Raven Press, 1977; 19.
- Azar HA, Potter M eds. *Multiple myeloma and related disorders vol I*. New York: Harper en Row, 1973.
- Bayrd ED. The bloodmarrow on sternal aspiration in multiple myeloma. *Blood* 1948; 3:987.
- Bergsagel DE, Griffith KM, Haut A, Stuckey WJ Jr. The treatment of plasma cell myeloma. *Adv Cancer Res* 1967; 10:311.
- Bergsagel DE, Pruzanski W. Treatment of plasma cell myeloma with cytotoxic agents. *Arch Intern Med* 1975; 135:172.
- Bichel J, Kirketerp P. Notes on myeloma. *Acta Radiol* 1938; 19:487.
- Carson CP, Ackerman LV, Maltby JD. Plasma cell myeloma. A clinical, pathologic and roentgenologic review of 90 cases. *Am J Clin Pathol* 1955; 25:849.
- Case DC Jr, Lee BJ III, Clarkson BD. Improved survival times in multiple myeloma treated with melphalan, prednisone, cyclophosphamide, vincristine and BCNU: M-2 protocol. *Am J Med* 1977; 63:897.
- Christopherson WH, Miller AJ. Re-evaluation of solitary plasma-cell myeloma of bone. *Cancer* 1950; 3:240.
- Dahlin DC. *Bone Tumors* 2e ed. Springfield Illinois, Charles C Thomas, 1967, 1973.
- Dahlin DC, Dockerty MB. Amyloid and myeloma. *Am J Pathol* 1950; 26:581.
- Dorner RA, Marcy DS. Primary rib tumors. *J Thorac Surg* 1948; 17:690.

- Drivsholm A, Videback A. Alkeran (Melphalan) in the treatment of myelomatosis. *Acta Med Scand (Suppl)* 1966; 445:179:187.
- Feinleib M, MacMahon B. Duration of survival in multiple myeloma. *J Natl Cancer Inst* 1960; 24:1259.
- Fishkin BG, Spiegelberg HL. Cervical lymph node metastasis as the first manifestation of localized extramedullary plasmocytoma. *Cancer* 1976; 38:1641.
- Fordham EW, Ramachandran PC. Study of bone tumors with Radionuclides. In *Encyclopedia of Medical Radiology Part VI Bone Tumors*. Ranniger K ed. Berlin, Heidelberg, New York: Springer Verlag. 1977:621.
- Frühling L, Chadli A. Le sarcome plasmocytaire extraquelettique. *Ann Anat Pathol* 1963; 8:317.
- Griffiths DLL. Orthopaedic aspects of myelomatosis. *J Bone Joint Surg* 1966; 48B:703.
- Griffiths HJ. Marrow tumors. In *Encyclopedia of Medical Radiology part 6:278. Bone Tumors*. Ranniger K ed. Berlin, Heidelberg, New York: Springer Verlag. 1977.
- Hellwig CA. Extramedullary plasma cell tumors as observed in various locations. *Arch Pathol* 1943; 36:95.
- Hewell GM, Alexanian R. Multiple myeloma in young persons. *Ann Intern Med* 1976; 84:441.
- Hill RS, Wilson JD. Multiple myeloma IA review of the protein structure. II Report on 67 cases. *New Zealand Med J* 1968; 67:428.
- Hinds EC, Pleasants JE, Bell WE. Solitary plasma-cell myeloma of the mandible. *Oral Surg* 1956; 9:193.
- Hobbs JR. Disturbance of the Immunoglobulines. *Sci Bas Med Ann Rev* 1966; 106.
- Hobbs JR. Paraproteins benign or malignant? *Br Med J* 1967; 2:67.
- Hochberg LA. Primary tumors of the rib. *Arch Surg* 1953; 67:566.
- Hoogstraten B, Costa J, Cuttner J, Jackson Forcier R, Leone LA, Harley JB, Glidewell OJ. Inter-mittent melphalan therapy in multiple myeloma. *JAMA* 1969; 209:251.
- Huvos AG. Multiple myeloma including solitary osseous myeloma. In *Bone Tumors. Diagnosis Treatment and Prognosis*. 413. Philadelphia, London, Toronto: WB Saunders Co, 1979.
- Jaffe HL. Tumors and tumorous conditions of bones and joints. Philadelphia: Lea & Febiger, 1968.
- Johansson B. Prognostic factors in myelomatosis. Section of myeloma workshop. *Br Med J* 1971; 2:319.
- Jussila P. Primary malignant bone tumours. *Acta Orthop Scand (Suppl)* 1980; 182.
- Kaplan GE, Benner J. Solitary myeloma of the lumbar spine successfully treated with radiation. Report of a case. *Radiol* 1968; 91:1017.
- Kavanaugh JH. Multiple myeloma, amyloid arthropathy and pathological fracture of the femur. A case report. *J Bone Joint Surg* 1978; 60a: 135.
- Kyle RA, Elveback LR. Management and prognosis of multiple myeloma. *Mayo Clin Proc* 1976; 51:751.
- Lane SL. Plasmacytoma of the mandible. *Oral Surg* 1952; 5:434.
- Lennert K. Malignant lymphoma, plasmacitic (plasmocytoma). In *Malignant lymphomas, other than Hodgkin Disease*. New York, Heidelberg, Berlin: Springer Verlag, 1978:263.
- Lewin H, Stein JM. Solitary plasma cell myeloma with new bone formation. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1958; 79:630.
- Lichtenstein I. Plasma cell myeloma. In *Bone Tumors* 3e ed. St. Louis: The CV Mosby Co: 1965:261.
- Malpas JS. Blood and neoplastic diseases: myelomatosis. *Br J Surg* 1974; 4:520.
- Mangalik A, Lahiri Mazumdar TN, Kasturi J. A case of solitary myeloma with a monoclonal spike in alpha-2 region responding to radiotherapy. *J Assoc Physicians India* 1976; 24:865.

- McLaughlan J. Solitary myeloma of the clavicle with long survival after total excision. Report of a case. *J Bone Joint Surg* 1973; 55B:357.
- Meyer JE, Schulz MD. Solitary myeloma of bone. A review of 12 cases. *Cancer* 1974; 34:438.
- Mill WB. Radiation therapy in multiple myeloma. *Radiol* 1975; 115:175.
- Netherlands Committee on Bone Tumors. Radiological Atlas of Bone Tumor. The Hague 1966, 1973.
- Nordenson NG. Myelomatosis. A clinical review of 310 cases. *Acta Med Scand Suppl* 1966; 445:179.
- Ochsner AJr, Lucas GL, McFarland GB. Tumors of the thoracic skeleton. Review of 134 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 52:311.
- Pascuzzi CA, Dahlin DC, Clagett OT. Primary tumors of the ribs and sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1957; 104:390.
- Perlzweig WA, Debrue G, Geschickter C. Hyperproteinaemia associated with multiple myeloma. *J Am Med Assoc* 1928; 90:755.
- Porter FSJr. Multiple myeloma in a child. *J Pediatr* 1963; 62:602.
- Read D, Warlow C. Peripheral neuropathy and solitary plasmocytoma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1978; 41:177.
- Ritz ND, Meyer LM. Solitary plasmocytoma of bone with subsequent multiple myeloma. *Acta Haematol* 1952; 8:224.
- Rubinstein MA. Multiple myeloma as a form of leukaemia. *Blood* 1949; 4:1049.
- Schajowicz F, Ackerman LV, Sissons HA, Sobin LH, Torloni H. Histological typing of bone tumours. International histological classification of tumours no. 6. Geneva: World Health Organization, 1972.
- Schmidt FE, Trummer MJ. Primary tumors of ribs. *Ann Thorac Surg* 1972; 13:251.
- Slavens JJ. Multiple myeloma in child. *Am J Dis Child* 1934; 47:821.
- Snapper J, Kahn A. Solitary and multiple intraosseous plasmocytomas. In myelomatosis. Fundamental and clinical features. Basel, München: Karger S, 1971:267.
- Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. Tumors of bone and cartilage. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1971.
- Talerman A. Clinicopathological study of multiple myeloma in Jamaica. *Br J Cancer* 1969; 23:285.
- Threlkel JB, Adkins RB Jr. Primary chest wall tumors. *Ann Thoracic Surg* 1971; 11:450.
- Todd IDH. Treatment of solitary plasmocytoma. *Clin Radiol* 1965; 16:395.
- Valderrama JAF, Bullough PG. Solitary myeloma of the spine. *J Bone Joint Surg* 1968; 50B:82.
- Willis RA. Solitary plasmocytoma of bone. *J Pathol* 1941; 53:77.
- Wiltshaw E. Extramedullary plasmocytoma. *Myeloma Workshop Br Med J* 1971; II:319.
- Wintrobe MM. Multiple myeloma. In *Clinical Hematology*, 6th ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1967:1188.
- Wittig KH, Motsch H. Solitary Plasmocytoma. *Zentralbl. Chir* 1977; 102:410.
- Wright CJE. Long survival in solitary plasmocytoma of bone. *J Bone Joint Surg* 1961; 43B:767.
- Woodruff RK, Whittle JM, Malpas JS. Solitary plasmocytoma. I Extramedullary soft tissue plasmocytoma. *Cancer* 1979; 43:2340.
- Woodruff RK, Malpas JS, White FE. Solitary plasmocytoma. II Solitary plasmocytoma of Bone. *Cancer* 1979; 43:2344.
- World Health Organization, zie Schajowicz e.a.

HET RETICULOSARCOOM OF HET MALIGNE LYMPHOOM

Het reticulosarcoom, ook wel reticulumcelsarcoom genoemd, wordt in de door de World Health Organization (1972) aanvaarde definitie als volgt omschreven:

"A malignant lymphoid tumour with a rather varied histological structure. The tumourcells are usually rounded (rond) and rather pleiomorphic and may have well defined cytoplasmic outlines; many of their nucleï are indented or horse-show shaped and have prominent nucleoli. In most cases numerous reticulin-fibers are present and are destributed uniformly between the tumour cells".

Na suggesties in die richting door OBERLING (1928) waren PARKER en JACKSON (1939) de eersten die het reticulosarcoom wisten af te grenzen van het Ewingsarcoom. Desalniettemin bleef nog lange tijd discussie bestaan of het reticulosarcoom niet een gunstiger verlopende vorm van het Ewing-sarcoom was (JAFTE 1968).

Literatuur betreffende het reticulosarcoom is te vinden onder de noemer non-Hodgkin lymfoma, en reticulumcelsarcoom, reticuloendotheliaal sarcoom, reticuloendothelioma en malignant lymfoma, histiocytic type (LENNERT 1978).

Zowel RAPPAPORT (1966) als DAHLIN (1967) achtten de term „reticulosarcoom” onjuist. Bij histologisch onderzoek worden naast reticulum ook veel lymfocyten en lymfoblasten gezien. De tumor zou dan ook van histiocyttaire of lymfocyttaire origine zijn. Zij adviseren de afwijking te benoemen als „*malignant lymfoma*”.

Het voert buiten het bestek van deze chirurgisch georiënteerde studie, dieper op bovengenoemde problematiek in te gaan, doch momenteel wordt het reticulosarcoom beschouwd als een onderdeel van die groep van maligne afwijkingen van het histiocyttaire en lymfocyttaire systeem, die gezamenlijk benoemd worden als „*non-Hodgkin lymfoma*” (RAPPAPORT 1966, WORLD HEALTH ORGANIZATION 1972, LUKES en COLLINS 1975, DORFMAN 1977, LENNERT 1978). Het non-Hodgkin lymfoom kan zich behalve in het skelet ook in de weke delen manifesteren (DAHLIN 1967, W.H.O. 1972, LUKES en COLLINS 1975, DORFMAN 1977).

Indien bij een patiënt een skeletafwijking wordt gevonden, die bij histologisch onderzoek wordt beschreven als reticulosarcoom dan kan er volgens IVINS en DAHLIN (1963) sprake zijn van:

1. Een solitaire haard, wanneer bij dissimiatie onderzoek geen haarden elders in het lichaam aantoonbaar zijn.
2. Meerdere haarden in het skelet en in de weke delen na dit dissimiatie onderzoek.
3. Een patiënt met een lymfogene vorm van het reticulosarcoom met secundaire haarden in het skelet.

De laatste jaren vindt bij het non-Hodgkin lymfoom, op dezelfde wijze als bij de ziekte van Hodgkin, een indeling in stadia (I tot en met IV plaats (CHABNER e.a. 1977), waarbij stadium I inhoudt dat één lymfeklierstation is aangedaan, stadium II betekent dat twee of meer lymfeklierstations boven of onder het diafragma zijn aangedaan. Bij stadium III zijn lymfeklieren zowel boven als onder het diafragma aangetast. Stadium IV wil zeggen een zeer uitgebreid proces.

Indien een non-Hodgkin lymfoom niet in de lymfeklieren maar wel in het skelet en de overige weke delen is gelocaliseerd dan wordt een E (= Extra-lymfatisch) voor de diagnose geplaatst.

In tegenstelling echter tot de ziekte van Hodgkin komt het reticulosarcoom primair in het skelet als solitaire haard voor, en wordt dit genoemd non-Hodgkin lymfoom stadium I.

Dat een dergelijk maligne lymfoom inderdaad solitair is wordt gesteund door de bevinding dat locale behandeling ervan een hoog percentage 5-jaarsoverleving gaf. Dit zou bij een gedissimineerd proces niet te verwachten zijn (IVINS en DAHLIN 1963, WANG en FLEISCHLI 1968).

Pathologische anatomie

Het macroscopisch beeld is niet kenmerkend (SPJUT, DORFMAN, FECHNER en ACKERMAN (1971). Destructie van de corticalis en penetratie in de omgevende weefsels komt veel voor. De tumor breidt zich over een groot traject in de mergholte uit, doch ook in de omgevende weke delen (McCORMACK, IVINS, DAHLIN en JOHNSON 1952).

Bij microscopisch onderzoek worden door elkaar heen liggend reticulumcellen, lymfocyten en lymfoblasten gevonden. Abundant fibreus stroma kan de tumor in groepjes verdelen, zodat een alveolair aspect ontstaat. Speciale reticulaire kleuringen accentueren het netwerk waarin de cellen liggen. Dit

reticulaire netwerk wordt niet of veel spaarzamer bij het Ewingsaroom gevonden. Intracellulair glycogeen is wél bij het Ewingsaroom en *niet* bij het reticulosaroom aantoonbaar (SPJUT e.a. 1971).

Histologische differentiatie van de ziekte van Hodgkin, myeloblastaire sarcomen, anaplastische carcinoommetastasen en histiocytosis-X kan zeer moeilijk zijn (DAHLIN 1967, SPJUT e.a. 1971). Overleg van tevoren met de patholoog-anatoom kan leiden tot een meer gedifferentieerde diagnose door de mogelijkheid immunologische karakterisering van de tumor te verrichten en optimale coupes te vervaardigen (POPPEMA 1980).

Frequentie van voorkomen

De ossale vorm van reticulosaroom vormt ongeveer 3-6% van alle maligne bontumoren (NEDERLANDSE COMMISSIE VOOR BEENTUMOREN 1966, DAHLIN 1967) en komt vaker bij mannen dan bij vrouwen voor.

De tumor wordt zelden aangetroffen onder de leeftijd van 10 jaar (BRECHER e.a. 1978). Daarboven komt de afwijking in vrijwel elke leeftijdsgroep even vaak voor (DAHLIN 1967, REIMER 1977).

Meestal is de ossale vorm van het reticulosaroom in de lange pijpbeenderen gelocaliseerd. In de ribben komt de afwijking zelden voor. Slechts 3% van alle solitaire manifestaties van het ossale reticulosaroom uit zich primair in de ribben (DAHLIN 1967, WANG en FLBSCHLI 1968).

In het sternum is incidenteel een solitaire reticulosaroomhaard beschreven (PASCUZZI, DAHLIN en CLAGETT 1957, OCHSNER 1966, TEITELBAUM 1969, MARTINI, HUVOS, SMITH en BEATTIE 1974).

Symptomatologie en Diagnostiek

De symptomen van een solitair reticulosaroom in de ribben of in het sternum verschillen niet van die van elke andere ribtumor. Opvallend is, bij het gedissimineerd reticulosaroom, het relatief wel bevinden van patiënt, dat in tegenspraak is met de ernst van de gevonden afwijking. Koorts en algemene malaise, zoals vaak wordt gevonden bij het Ewingsaroom, komen bij het reticulosaroom zelden voor (PARKER en JACKSON 1939, FRANCIS, HIGINBOTHAM en COLEY 1954).

Het röntgenonderzoek

Destructie van het bot met aanvreten of zelfs geheel afbreken van de corticalis met een mottig aspect van de haard wordt het vaakst gezien.

Periostreactie komt minder vaak voor. Op het röntgenbeeld kan de diagnose niet gesteld worden (WILSON en PUGH 1955, EDEIKEN en HODES 1967).

Het isotopenonderzoek

Het isotopenonderzoek is van grote waarde om haarden elders in het skelet aan te tonen (FORDHAM e.a. 1977).

Daarbij is tevens een „lever- en miltscan” geïndiceerd om eventuele haarden aldaar aan te tonen (ANDERSON e.a. 1977).

Het laboratoriumonderzoek

Aan het bloedchemisch onderzoek kan geen kenmerkende bijdrage worden ontleend.

De therapie

Chirurgische behandeling van een non-Hodgkin lymfoom is niet aangewezen. Zo bleken de resultaten van radicale excisie van een als solitair beschouwde haard in de ribben, eventueel ook aangevuld met radiotherapie, slecht te zijn (PASCUZZI, DAHLIN en CLAGETT 1957). Van de 7 patiënten waren er 6 binnen 5 jaar aan een gedissimineerd proces overleden! (PASCUZZI, DAHLIN en CLAGETT 1957).

Dat het reticulosarcoom waarschijnlijk in vele gevallen inderdaad geen „chirurgisch te behandelen tumor is”, werd ook geïllustreerd door de bevindingen van NEWALL, FRIEDMAN en DE NARVAEZ (1968): Bij 18 van de 32 patiënten, bij wie in eerste instantie een solitair reticulosarcoom werd verwijderd, kon na korte tijd een tweede ossale haard ontdekt worden. Bovendien trad ook bij 18 patiënten in deze groep uitzaaiing op naar weke delen lever, long en lymfeklieren.

Momenteel wordt voor het reticulosarcoom in de stadia I en II lokale radiotherapie geadviseerd, eventueel gecombineerd met chemotherapie. Voor stadium III en IV chemotherapie, eventueel gecombineerd met „total body radiation” (BUSH e.a. 1977, GLATSTEIN e.a. 1977, BENDER en DE VITA 1978, HUVOS 1979, NISSEN e.a. 1983).

De chemotherapie kan gecombineerd worden met steroïden en/of immunotherapie (BENNET e.a. 1977, BENDER en DE VITA 1978, BONADONNA e.a. 1975, DURANT e.a. 1975, HAYES en GLIDEWELL 1971, LEVITT e.a. 1972, LOWENBRAUN, CADMAN e.a. 1977, DURKIN e.a. 1976, ELIAS e.a. 1978, GORIN e.a. 1977, HARRISON e.a. 1978, LENHARD e.a. 1978, MAURICE e.a. 1978, REIMER e.a. 1977, SCHEIN e.a. 1976).

Volgens PORTLOCK en ROSENBERG (1977) dient chemotherapie alleen voorgeschreven te worden, indien er ernstige klachten of levensbedreigende symptomen bestaan. Een vrij grote groep door hen gecontroleerde patiënten bleek zo weinig klachten te hebben dat volstaan werd met follow up. Van deze groep was 70% nog in leven na 6 jaar!

De prognose

De gemiddelde 5-jaarsoverleving van de patiënten die door middel van radiotherapie behandeld werden voor een solitaire vorm van het reticulosaroom zou 20-50% bedragen (IRVIN en DAHLEN 1963, FRANCIS, HIGGINBOTHAM en COLEY 1954, WANG en FLEISCHLI 1968). Indien er sprake is van een gedissimineerd proces zijn goede resultaten verkregen voor behandeling met cytostatica, eventueel gecombineerd met Prednison. Complete remissies die jaren kunnen duren zijn beschreven bij 50-75% der patiënten (CADMAN e.a. 1977, DURANT e.a. 1975, DURKIN e.a. 1976, HARRISON e.a. 1978, LEVITT e.a. 1972, LOWENBRAUN e.a. 1970, SCHEIN e.a. 1976).

Het is dan ook waarschijnlijk dat met adjuvans chemotherapeutische behandeling de 5-jaarsoverleving van 20-50% zoals deze met röntgentherapie alléén werd bereikt, in de toekomst verbeterd zal kunnen worden.

Bespreking patiënten

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werd door de afdeling Thoraxchirurgie tweemaal een patiënt met een reticulosaroom behandeld.

Patiënt (HP) no. 1♂ 61 jaar (geboren 14.08.1960).

Anamnese: 1967: Sinds een half jaar bestaande pijnlijke zwelling van de 1e rib links.

Röntgen-onderzoek: Osteolytisch proces in het anterolaterale deel van de 1e rib links.

Biopsie: Verricht (1967). Pathologisch-anatomische diagnose.

P.A. (T.252742): Reticulosaroom.

Therapie: Radiotherapie 4.000 Rad in 4 weken.

Beloop: 1968: plexusprikkeling, zich uitend in pijnen en krachtsverlies in de linker arm. Progressieve algemene malaise. Patiënt werd verwezen naar de afdeling haematologie van de Interne Kliniek voor behandeling met chemotherapie, doch heeft zich hier nimmer gemeld. Patiënt overleed eind 1968, 1 $\frac{1}{2}$ jaar na het stellen van de diagnose.

Patiënt (GM-J) no. 2 ♀ 23 jaar (geboren 27.07.1953).

Anamnese: 1976: Progressieve pijnlijke zwelling rechts naast het manubrium sterni. Bij röntgenonderzoek elders bleek een osteolytisch proces van het manubrium sterni te bestaan, met een vage schaduw in de weke delen, rechts naast het sternum. Er vond, eveneens elders een biopsie plaats.

P.A. (T76-08226): Ongedifferentieerd sarcoom! Het beeld past niet bij dat van een reticulosarcoom.

Uitvoerig dissimiatie onderzoek was negatief.

Therapie: 1976: Resectie van het manubrium sterni + delen van de aangrenzende ribben rechts en links. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.

P.A. (T76-08674): Reticulosarcoom in manubrium sterni + weke delen. Alle sneevlakken vrij van tumor.

Beloop: Binnen enkele maanden icterus berustend op compressie van de galwegen door subhepatische metastasen.

Behandeling met cyclofosfamide, oncovin (vincristine) en prednison door de afdeling Hematologie volgde. Na 5 kuren in remissie. Alleen op de galliumscan nog subhepatische afwijkingen.

Na 10 kuren recidief in de mammae (1978).

Verhoging van cyclofosfamide, oncovin en prednison deed ook dit recidief in remissie gaan.

Bij laatste controle (mei 1981) waren geen haarden aantoonbaar. D.w.z. onder invloed van chemotherapie en prednison is de tumor nu 5 jaar na operatie klinisch in complete remissie.

Samenvatting

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden twee patiënten behandeld met een reticulosarcoom in de borstwand. Eénmaal werd volstaan met een biopsie, waarna radiotherapie volgde. Deze patiënt overleed 1½ jaar na het stellen van de diagnose ten gevolge van dissimiatie van het proces. Eénmaal vond een radicale borstwandresectie plaats, omdat bij histologisch onderzoek van de biopsie geen zekere diagnose kon worden gesteld!

Ook hier bleek in het beloop dissimiatie op te treden, doch nu 5 jaar na operatie is patiënte dankzij cytostatica en prednison in complete remissie.

De thoraxwandresectie is door de patiënte goed verdragen.

Discussie

Het reticulosarcoom wordt momenteel beschouwd als te behoren tot die groep van afwijkingen van het histiocytair en lymfocytair apparaat die gezamenlijk benoemd worden als „non-Hodgkin lymfoma”. Eenstemmigheid omtrent de classificatie van deze non-Hodgkin lymfomen bestaat momenteel niet. Bij localisatie in het skelet zowel als in de weke delen lijkt enerzijds een mogelijk solitair beginnende, althans klinisch rustig verloopende vorm van het reticulosarcoom te bestaan en anderzijds een snel progressief verloopende gedissimineerde vorm (IVINS en DAHLIN 1963, PORTLOCK en ROSENBERG 1977, HUVOS 1979). Of er werkelijk een solitair ossale vorm bestaat wordt door DAHLIN (1967) en HUVOS (1979) wel aangenomen, doch door NEWALL e.a. (1968) en REIMER e.a. (1977) ernstig betwijfeld.

Radicale resectie van een als solitair beschouwde haard in de ribben of in het sternum blijkt zowel uit eigen ervaring als uit de literatuur niet bij te dragen aan een verbetering van de prognose (PASCUZZI e.a. 1957, BRINDLEY 1961, ENGELMANN e.a. 1972, MARTINI e.a. 1974, SCHMIDT e.a. 1972). In alle gevallen bleek in de loop van de tijd ook reticulosarcoom elders aantoonbaar.

Conclusie

Het aandeel van de chirurg in de huidige behandeling van een reticulosarcoom van de ribben of van het sternum bestaat onzes inziens uit het nemen van een biopsie. Eventueel uit het verwijderen van een grootdeel van de tumor („debulking”), als onderdeel van een gecombineerde behandeling. Deze dient verder te bestaan uit radiotherapie en/of chemotherapie, waaraan eventueel een behandeling met steroïden of immunotherapie kan worden toegevoegd.

Literatuur

- Anderson T, Bender RA, Fisher RF, De Vita VT, Chabner BA, Berard CW, Norton L, Young RC. Combination chemotherapy in non Hodgkin lymfoma. Results of long-term follow up. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:1057.
- Bender RA, De Vita VJr. Non Hodgkin lymfoma. In *Randomized Trials in Cancer. A critical review by sites*. Staquer MJ ed. New York: Raven Press, 1978:77.
- Bennet JM, Lenhard RE, Erdinli E, Johnson GJ, Carbone PP, Pocock SJ. Chemotherapy of non Hodgkins' lymphomas Eastern Cooperative Oncology Group Experience. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:1079.
- Bitran JD, Kurzie J, Sweet DL, Variakojis D, Griem ML, Goloms HM, Miller JB, Oetzel N, Ulmann JE. Survival of patients with localized histiocytic lymfoma. *Cancer* 1977; 39:342.
- Brecher ML, Sinks LF, Thomas RR, Freeman AI. Non Hodgkin lymfoma in children. *Cancer* 1978; 41:1997.

- Brindley GV. Primary malignant tumors of the chest wall. *Ann Surg* 1961; 153:684.
- Bonadonna G, Dehena M, Monfardini S, Rossi A, Brambilla C, Uslenghi C, Lucali R. Combination usage of adriamycin (NSC-123127) in malignant lymphomas. *Cancer Chemother Rep* 1975; 6:381.
- Bush RS, Gospodarowicz M, Sturgeon J, Alison R. Radiation therapy of localized non Hodgkin lymphoma. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:1129.
- Cadman E, Farber L, Berd D, Bertino J. Combination therapy for diffuse histiocytic lymphoma that includes antimetabolites. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:1109.
- Chabner BA, Johnson RE, De Vita VT, Canellos GP, Hubbard D, Johnson SK, Young RC. Sequential staging in non Hodgkin lymphoma. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:993.
- Dahlin DC. Malignant lymphoma of Bone (Reticulum cell sarcoma). *Bone Tumors 2e ed.* Springfield Illinois: Charles C. Thomas, 1967.
- Dorfman RF. Classification of non Hodgkins' lymphomas. *Lancet* 1974; 1:1295.
- Dorfman RF. Non Hodgkins' lymphomas in the Reticuloendothelial System. IAP Monograph no 16. JW Rebuck, CW Berard, MR Abell eds. Baltimore: Williams and Wilkins Co, 1975:262.
- Dorfman RF. Pathology of the non Hodgkins' lymphomas. New Classification. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:945.
- Durkin WJ, Pugh RP, Solomon J, Rosen P, Pajak TF, Bateman JR. Treatment of advances lymphomas with bleomycin (NSC-125066). *Oncology* 1976; 33:140.
- Durant JR, Loeb V, Dorfman RF, Chan Y. 1,3-Bis (2-chlorethyl)-1-Nitiosurea (B.C.N.U.), cyclophosphamide, vincristine and prednisone (B.C.O.P.) A new therapeutic regimen for diffuse histio cytic lymphoma. *Cancer* 1975; 36:1936.
- Edeiken J, Hodes PJ. Reticulum Cell Sarcoma (Primary of Bone). In: Roentgen Diagnoses of Bone. Baltimore: William & Wilkens Co, 1967:605.
- Elias L, Portlock CS, Rosenberg SA. Combination chemotherapy of diffuse histiocytic lymphoma with cyclophosphamide, adreamycin, vincristine and prednisone (LHOP). *Cancer* 1978; 42:1705.
- Engelmann C, Stancella H. Zur Diagnose und Therapie der primären Brustwandgeschwülte. *Zentralbl Chir* 1972; 97:905.
- Fordham EW, Ramachandran PC. Study of Bone Tumours with radionuclides. In *Encyclopedia of Medical Radiology. Bone Tumors (part VI)* H Ranniger ed. Berlin, Heidelberg, New York: Springer Verlag, 1977.
- Francis KC, Higinbotham NL, Coley BL. Primary reticulum cell sarcoma of bone. *Surg Gynecol Obstet* 1954; 99:142.
- Glatstein E, Donaldson S, Rosenberg S, Kaplan HS. Combined modality therapy in malignant lymphomas. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:1199.
- Goffinet DR, Warnke R, Dunnick NR, Castellino R, Glatstein E, Nelsen TS, Dorfman RF, Rosenberg SA, Kaplan HS. Clinical and surgical (laparotomy) evaluation of patients with non Hodgkins' lymphomas. *Cancer Treat Rep* 1977; 981.
- Gorin NC, David R, Stachowiak J, Najman A, Duhamel G. Combination of cyclophosphamide, vincristine and prednisone, followed by maintenance chemotherapy, with and without radiotherapy in the management of patient with non Hodgkins' lymphomas. *Med Pediatr Oncol* 1977; 3:41.
- Harrison DT, Neiman PE, Sullivan K, Hafermann M, Rudolph RH, Einstein AB Jr. Combined modality therapy for advanced, diffuse lymphocytic and histiocytic lymphomas. *Cancer* 1978; 42:1697.
- Hayes DH, Glidewell O. Intensive combination chemotherapy for lymphosarcoma and reticulum cell sarcoma. *Blood* 1971; 38:803.

- Huvos AG. Bone tumors. Diagnosis. Treatment and Prognosis. Philadelphia, London, Toronto: WB Saunders Co, 1979.
- Ivins JC, Dahlin DC. Malignant lymphoma (reticulum cell sarcoma) of bone. *Mayo Clin Proc* 1963; 38:375.
- Ivins JC, Dahlin DC. Reticulum cell sarcoma of bone. *J Bone Joint Surg* 1953; 35a:835.
- Jaffe HL. Tumors and Tumorous condition of bone. Philadelphia: Lea & Febiger, 1968.
- Lenhard RE, Erdinli EZ, Costello W, Bennett JM, Horton J, Amorisi EL, Stolbach L, Wolter J. Treatment of histiocytic and mixed lymphomas. A comparison of two, three and four drug chemotherapy. *Cancer* 1978; 42:41.
- Lennert K, Mokri N. Histiopathology and diagnosis of non Hodgkins' lymphomas. In *Malignant lymphomas other than Hodgkins' disease*. New York: Springer Verlag, 1978.
- Levitt M, Marsh JC, DeContri RC, Mitchell MS, Skeel RT, Farber LR, Bertino JR. Combination sequential chemotherapy in advanced reticulum cell sarcoma. *cancer* 1972; 29:630.
- Lowenbraun S, DeVita VT, Serpick AA. Combination chemotherapy with nitrogen, mustard, vincristine, procarbazine and prednisone in lymphosarcoma and reticulum cell sarcoma. *Cancer* 1970; 25:1018.
- Lukes RJ, Collins RD. A functional classification of malignant lymphomas. In *The Reticuloendothelial System*, IAP Monograph no. 16. JW Rebeck, CW Berard, MR Abell eds. Baltimore: Williams and Wilkins Co, 1975.
- Lukes RJ, Collins RD. New approaches to the classification of the lymphonata. *Br J Cancer (Suppl II)* 1975; 31:1.
- Lukes RJ, Collins RD. Lukes-Collins classification and its significance. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:971.
- MacIntosh DJ, Price CH, Jeffree GM. Malignant lymphoma (reticulosarcoma) in bone. *Clin Oncol* 1977; 3:287.
- Martini N, Huvos AG, Smith J, Beattie EJ Jr. Primary malignant tumors of the sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1974; 138:391.
- Mathé G, Rappaport H, O'Connor GT, Torloni H. Histological and cytological typing of neoplastic diseases of hematopoietic and lymphoid tissues. WHO International Histological Classification of Tumors no. 14. Geneva: World Health Organization, 1976.
- Maurice P, Glidewell O, Jacquillat C, Silver RT, Carey R, Pas AT, Cornell CJ, Burningham RA, Nissen NI, Holland JF. Comparison of methyl-ccnu and ccnu in patients with advanced forms of Hodgkins' disease, lymphosarcoma NAD reticulum cell sarcoma. *Cancer* 1978; 1658.
- McCormack LJ, Ivins JC, Dahlin DC, Johnson EW Jr. Primary reticulum cell sarcoma of bone. *Cancer* 1952; 5:1182.
- The Netherlands Committee on Bone Tumours. *Atlas of Bone Tumours*. Den Haag, Paris: De Moutin, 1966.
- Newall J, Friedman M, Narvaez F de. Extra-lymph-node-reticulumcell sarcoma. *Radiology* 1968; 91:708.
- Nissen NI, Ersbøll J, Sand Hausen H, Walbom Jørgens S, Pedersen-Bjergaard I, Mørk Hausen M, Rygård J. A randomized study of radiotherapy versus radiotherapy plus chemotherapy stage I + II non Hodgkin Lymphomas. *Cancer* 1983; 52:1.
- Oberling Ch. Les réticulosarcomes et les réticulo-endothéliosarcomes de la moelle sence (sarcomas d'Ewing). *Bull Assoc Francaise pour l'etude du Cancer* 1928; TXVII:259.
- Ochsner AJr. Tumors of the chest wall. *Surg Clin North Am* 1966; 46:1447.
- Parker F Jr, Jacson H Jr. Primary reticulum-cell sarcoma of bone. *Surg Gynecol Obstet* 1939; 68:45.
- Pascuzzi CH, Dahlin DC, Clagett OTh. Primary tumors of the ribs and sternum. *Surg Gynecol Obstet* 1957; 104:390.

- Poppema. Persoonlijke mededeling 1980.
- Portlock CS, Rosenberg SA. Chemotherapy of the non Hodgkins' lymphomas. The Stanford Experience. *Cancer Treat Rep* 1977; 61:1049.
- Rappaport H. Tumors of the hemoportee system. In *Atlas of Tumor Pathology Section III* 8. Armed Forces Institute of Pathology Washington DC, 1966.
- Reimer RR, Chabner BA, Young RC, Reddick R, Johnson RE. Lymphoma presenting in bone: Results of histopathology: staging and therapy. *Ann Intern Med* 1977; 87:50.
- Schajowicz F, Ackerman LV, Sissous HA, Sobin LH, Torloni H. Histological typing of Bone Tumours. International histological classification of tumors no 6. Geneva: World Health Organization, 1972.
- Schein PS, DeVita VTJr, Hubbard S, Chabner BA, Canellos GP, Berard C, Young RC. Bleomycin, adriamycin, cyclophosphamide, vincristine and prednisone (BACVP). Combination chemotherapy in the treatment of advance diffuse histiocytic lymphoma. *Ann Intern Med* 1976; 85:417.
- Schmidt FE, Trummer MJ. Primary tumors of ribs. *Ann Thorac Surg* 1972; 13:251.
- Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. Tumors of Bone and Cartilage. Armed Forces Institute of Pathology. Washington DC, 1971.
- Teitelbaum S. Tumors of the chest wall. *Surg Gynecol Obstet* 1969; 129:1059.
- Valls J, Muscolo D, Schajowicz F. Reticulum cell sarcoma of bone. *J Bone Joint Surg* 1952; 34B:588.
- Wang CC, Fleischli DJ. Primary reticulum cell sarcoma of bone with emphasis on radiation therapy. *Cancer* 1968; 22:994.
- Wilson ThW, Pugh DG. Primary reticulum cell sarcoma of bone with emphasis on roentgen aspects. *Radiology* 1955; 65:343.
- World Health Organization zie Schajowicz e.a. 1972 en Mathé e.a., 1976.

LOCAAL RECIDIEF MAMMACARCINOOM

Locaal recidief van het primair mammacarcinoom kan gedefinieerd worden: Als het hernieuwd manifest worden van een tumor, met histologisch dezelfde kenmerken als het oorspronkelijke carcinoom in het littekengebied van een als radicaal beschouwde mamma-operatie of na radiotherapie (SHIMKIN e.a. 1954, DONEGAN e.a. 1966, MARSHALL e.a. 1974).

Een aantal theorieën omtrent de genese van het lokaal recidief zijn van belang:

1. Door te *krappe excisie* van tumoren is het achterblijven van tumorweefsel een mogelijke oorzaak van het hernieuwd optreden van mammacarcinoom in het geopereerde gebied (AUCHINCLOSS 1958).
2. Entmetastasering door doorsnijding van met tumorcellen gevulde bloed- en lymfevaten (LEWIS, RIENHOFF 1932).
3. Tumorgroei retrograad uit niet verwijderde regionale lymfeklieren (ZIMMERMAN e.a. 1966). Volgens SHAH en URBAN (1975) zouden vooral de mediaan gelocaliseerde tumoren draineren naar de parasternaal, langs de arteria mammaria interna gelegen lymfeklieren. Bij het ongemoeid laten van deze klieren tijdens de initiële mastectomie zou hieruit later lokaal recidief kunnen ontstaan. Zij adviseren dan ook deze bron uit te schakelen door bij mediaan gelegen tumoren altijd een „en bloc” resectie van de tumor, borstwand en de parasternale lymfeklieren te verrichten. LACOUR e.a. (1977) konden echter met deze techniek geen verbetering aantonen.
4. Entmetastasering door het gebruik van *gecontamineerd instrumentarium* (HAAGENSEN 1970).

LEWIS (1932), AUCHINCLOSS (1958), ZIMMERMAN (1966) en HAAGENSEN (1970) beperken zich echter niet tot lokale factoren. Volgens hen is het lokaal recidief in feite een uiting van algemene metastasering. Deze veronderstelling wordt gesteund door de bevindingen van DONEGAN e.a. (1966), BRUCE e.a. (1970) en FORREST (1977).

Zij vonden dat bij 90% van de patiënten, na adequaat geachte behandeling van een lokaal recidief, binnen 5 jaar metastasen elders aantoonbaar werden. Bovendien bleek bij nader onderzoek bij de helft van de patiënten met een lokaal recidief reeds metastasering elders aantoonbaar op het moment dat

het locale recidief werd vastgesteld! Slechts bij 3-4% der patiënten met een lokaal recidief blijft dit de enige manifestatie van de ziekte.

Pathologisch-anatomische bevindingen

Om van een lokaal recidief te mogen spreken, zal de afwijking bij microscopisch onderzoek dezelfde histopathologische kenmerken moeten vertonen als de primaire tumor.

In de literatuur betreffende het lokaal recidief wordt de histologie van de primaire tumor helaas zelden vermeld.

Tot het pathologisch-anatomisch onderzoek van het mammacarcinoom of het recidief hiervan, behoort ook het bepalen van de hormonale gevoeligheid.

Ongeveer 50% der patiënten heeft een tumor die oestrogeen receptor proteïne bevat. Van deze groep patiënten blijkt 50-60% op hormonale therapie te reageren. Patiënten zonder deze oestrogeen positieve receptor blijken slechts in 5-8% der gevallen op hormonale therapie te reageren (BRAUNSBURG e.a. 1974, BLOCK, JENSEN en POLLEY 1975, MCGUIRE 1975).

Frequentie van voorkomen

In 1898 vermeldde Halsted al dat ondanks een radicale mastectomie toch nog bij 32% der patiënten binnen 5 jaar een lokaal recidief werd gevonden. Omdat in die tijd veelal patiënten werden geopereerd met grote tumoren, mag verwacht worden dat in de latere jaren dit percentage zou dalen, omdat het „delay” korter is. In 1966 vonden DONEGAN e.a. nog dat het percentage lokaal recidief 20% was.

Er bleek een duidelijke relatie te bestaan tussen positieve okselklieren, grootte van de primaire tumor, localisatie van de tumor, graad van maligniteit en het optreden van lokaal recidief (CONWAY en NEUMANN 1949, ACHINCOSS 1958, ZIMMERMAN e.a. 1966, FORREST 1977).

Indien alle factoren gunstig waren, zoals een kleine tumor met geringe maligne histologische kenmerken, zonder metastasen in de okselklieren ($T_1N_0M_0$) dan nog bleek bij 2,5% der patiënten een lokaal recidief op te treden (ROSNER e.a. 1980). Bleek bij microscopisch onderzoek er sprake te zijn van een zeer maligne tumor, dan trad ondanks het feit dat er geen positieve okselklieren waren toch nog in 40% lokaal recidief op (NEALON e.a. 1979).

Het postoperatief geven van radiotherapie zou het percentage lokaal recidief kunnen doen dalen tot 10% (FLETCHER 1972, DESCHRIJVER 1976).

Symptomatologie

Het lokaal recidief van het mammacarcinoom kan zich op verschillende manieren manifesteren. Meestal komt de patiënte met één of meer ronde verdikkingen in het litteken of in de subcutane weefsels van het operatiegebied. Andere manifestaties zijn „cancer en quirasse” en de „carcinoma-teuze dermatitis” (PICKRELL e.a. 1948).

Bij het doorbreken van de huid kan ulceratie optreden. Gezien het frequent aanwezig zijn van metastasen elders in het lichaam, kunnen patiënten behalve klachten over het lokaal recidief ook last hebben van rugpijn, algemene malaise, dyspnoe, etc. Deze symptomen kunnen meer op de voorgrond staan, dan die van het lokaal recidief.

Het röntgenonderzoek

Doordat het lokaal recidief veelal in weke delen ligt, toont de röntgenfoto van de thorax weinig afwijkingen.

Slechts zelden zal aantasting van een rib, of van het sternum, voorkomen. Desondanks dient bij iedere patiënte met lokaal recidief röntgenonderzoek van schedel, wervelkolom en bekken verricht te worden om eventuele skeletmetastasen aan te tonen (ROMSDAHL e.a. 1976). Deze skeletmetastasen hoeven echter niet altijd röntgenologisch zichtbaar te zijn. JAFFE (1968) vond dat bij 80% der vrouwen die overleden waren aan het mammacarcinoom bij obductie skeletmetastasen aantoonbaar waren. Hiervan was slechts 50% bij röntgenonderzoek zichtbaar! Computerized Tomography is zinvol voor het opsporen van longmetastasen, parasternale lymfkliermetastasen of voor bepaling van de doorgroei in de diepte van het lokaal recidief (MUNZENRIDER e.a. 1979).

Het isotopenonderzoek

De „botscan” met behulp van ^{99m}Tc Technetium fosfaat is voor het opsporen van skeletmetastasen een gevoeliger methode dan het röntgenonderzoek. Volgens GALASKO (1968) zijn ruim 90% der skeletmetastasen met behulp van het isotopenonderzoek aan te tonen. Derhalve is dit onderzoek bij patiënten met een lokaal recidief geïndiceerd. Men dient echter rekening te houden met „hot spots” ten gevolge van arthrosis deformans (BELLEVEAU en SPENCER 1975), of andere benigne afwijkingen.

Sinds kort kunnen de parasternale lymfeklieren met behulp van Technetium-sulfus-microcolloid zichtbaar gemaakt worden.

Een leverscan heeft met name zin, indien het klinisch en biochemisch onderzoek verdenking op metastasen in die richting geeft (HAYNIE 1970).

Een hersenscan blijkt alleen van waarde, indien er duidelijk neurologische afwijkingen zijn (MUSS, WHITE en COWAN 1976).

Het laboratoriumonderzoek

Het lokaal recidief zelf geeft geen veranderingen in de routine laboratoriumgegevens. Wordt een verhoging van het serum alcalische fosfatase en of serum L.D.H. gevonden, dan moet men bedacht zijn op het bestaan van metastasen elders (JAFJE 1943, 1968 en BAKER 1978).

Verhoging van carcinoembryonisch antigen (C.E.A.), humaan choriogonadotrophine (H.C.G.) en N² dimethylguanidine in het serum zouden indicaties kunnen zijn voor het bestaan van metastasen (TORMEY e.a. 1975, CHU en NEMOTO 1973, STEWART e.a. 1974). Onderzoekingen naar de waarde van deze bepalingen met name in de follow-up van patiënten zijn nog gaande.

De therapie

Bij ruim 40-50% der patiënten, die zich presenteren met een lokaal recidief is metastasering elders aantoonbaar. De therapie zal voor die groep patiënten derhalve in de eerste plaats bestaan uit hormonale therapie of het toedienen van cytostatica.

Problematischer is de behandeling van patiënten met een lokaal recidief zonder tekenen van metastasering elders. Verwacht mag immers worden dat bij ruim 90% binnen enkele jaren toch metastasen manifest worden.

Voor deze groep patiënten zijn er 3 therapeutische mogelijkheden, die alle hun voordelen en beperkingen hebben:

1. resectie
 2. radiotherapie
 3. medicamenteuze behandeling: hormonen en/of cytostatica.
- Hieronder worden de beperkingen van de 3 therapeutische mogelijkheden besproken.

1. Resectie van het lokaal recidief

Indien er sprake is van een lokaal recidief dat gunstig gelocaliseerd is voor chirurgische behandeling, en indien er geen tekenen van metastasen elders zijn, lijkt operatief ingrijpen gezien de lage mortaliteit en morbiditeit zeker zinvol (PICKRELL e.a. 1948, KINSELLA 1963)!

Excisie van een lokaal recidief bleek uit de onderzoekingen van DONEGAN e.a. (1966) echter slechts in 25% een adequate behandeling te zijn. In 75%

der gevallen trad opnieuw recidief op binnen 6 maanden na de excisie, in 27,3% in het litteken van de excisie.

Vooraf voor het parasternaal gelegen lokaal recidief, dat meestal een uiting van tumorgroei in de langs de arteria mammaria interna gelegen klieren is, bevelen SHAH en URBAN (1975) een borstwandresectie aan. Zij vermeldden na deze behandeling, indien er geen metastasen elders bestonden, een 5-jaarsoverleving van bijna 50%.

Het uiteindelijke resultaat van de chirurgische behandeling van een lokaal recidief is echter meestal teleurstellend.

2. Radiotherapie voor het lokaal recidief

Locale radiotherapie, wanneer tevoren nog geen bestraling heeft plaats gevonden, kan een complete regressie van het lokaal recidief in 80% der gevallen bewerkstelligen. Doch ook na deze behandeling trad nog vaak (bijna 50%) opnieuw lokaal recidief in het bestraalde gebied op (DONEGAN 1966, FISHER e.a. 1970, FLETCHER 1971, NORDMAN 1977). Combinatie van radiotherapie en actinomycine-D bleek in bijna 80% het lokaal recidief definitief tot verdwijning te brengen (OLSON 1977). De morbiditeit van radiotherapie dient echter niet onderschat te worden (nattende huid, nausea, longfibrose en „röntgenulcus“).

3. Medicamenteuze behandeling

Deze behandeling, bestaande uit het toedienen van hormonen of cytostatica of een combinatie van beide, is als palliatieve behandeling zeker geïndiceerd als algemene metastasering kan worden aangetoond. Omtrent de keuze der medicatie is echter in de literatuur nog geen eenstemmigheid te vinden (TREVIS en FINKBEINER 1958, FRACCHIA e.a. 1969, COOPER 1969, KENNEDY 1970, GOLDENBERG e.a. 1973, BRAUNSBURG e.a. 1974, CANEILLOS e.a. 1974, DAVIS e.a. 1974, GOTTLIEB e.a. 1974, BLOCK e.a. 1975, JONES e.a. 1975, MCGUIRE 1975, AHMAN e.a. 1974, HEUSON e.a. 1977, NOORDELIJK ONCOLOGISCH BELEIDSCENTRUM 1977, PEARSON e.a. 1978, REVINER e.a. 1978, CREEGH e.a. 1979, FALKSON e.a. 1979, CARMO-PEREIRA e.a. 1981, FRIEDMAN e.a. 1983).

DONEGAN e.a. (1966), COOPER (1966) en CANEILLOS (1974) adviseren het lokaal recidief eventueel te benutten als graadmeter voor reactie op de ingestelde hormonale of cytostatische therapie. Volgens ELKORT e.a. (1980) is het lokale recidief echter niet als graadmeter te verkiezen. Door de vaak minder optimale circulatie in het littekengebied, zou de reactie van het lokale recidief niet als maatgevend mogen worden beschouwd.

Gezien het feit dat het lokaal recidief zo frequent gevolgd wordt door metastasering op afstand lijkt het gewenst, na chirurgische of radiotherapeutische behandeling van het lokaal recidief, de patiënt ook medicamenteus te behandelen met hormonen of chemotherapeutica.

De prognose

Het lokaal recidief blijkt dus frequent een voorbode van algemene metastasering te zijn. Na het optreden van lokaal recidief bleek de gemiddelde overlevingsduur 2 jaar te zijn (SHIMKIN e.a. 1954, PAPAIOANNOU e.a. 1967). DONEGAN e.a. (1966) kwamen tot de volgende getallen:

1-jaarsoverleving 45%, 2-jaarsoverleving 28%, 5-jaarsoverleving 4% en 10-jaarsoverleving 0%!

Echter onder invloed van hormonale therapie was volgens MARSHALL e.a. (1974) de prognose verbeterd. Zij vonden een 2-jaarsoverleving van 57% en een 5-jaarsoverleving van 17%.

Indien het lokaal recidief alleen parasternaal gelegen is en er geen metastasen elders aantoonbaar zijn, dan vermeldde SHAH en URBAN (1975) een 5-jaarsoverleving van 46% na een borstwandresectie „en bloc” met de lymfeklierketen langs de arteria mammaria interna.

Het interval tussen de primaire behandeling van het mammacarcinoom en het manifest worden van lokaal recidief blijkt uit de studies van PAWLIAS e.a. (1958), DONEGAN e.a. (1966), en MARSHALL e.a. (1967) vonden dat bij die patiënten bij wie het lokaal recidief pas optrad 5 tot 10 jaar na de mastectomie gemiddeld 5 maanden langer leefden dan de groep patiënten bij wie het interval korter was dan 5 jaar!

Over de prognose na resectie of radiotherapie van het lokaal recidief gevolgd door chemotherapie zijn nog te weinig gegevens bekend om een conclusie te kunnen trekken.

Bespreking patiënten

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werd bij drie patiënten een borstwandresectie wegens lokaal recidief van een mammacarcinoom verricht. Bij geen van hen waren er elders metastasen aantoonbaar.

Patiënte (DK-dG) no. 1 geboren 19.03.1910.

Voorgeschiedenis: 1967: Elders radicale mamma-amputatie (Volgens Halsted) links. Niet te achterhalen of er positieve okselklieren bestonden.

Augustus 1968: lokaal recidief in het litteken parasternaal. Hiervoor werd eveneens elders locale excisie en radiotherapie verricht.

Oktober 1968: nieuw lokaal recidief parasternaal, vast aan de borstwand, waarvoor patiënte werd verwezen.

Therapie:

1. Supraclaviculaire klierbiopsie links, geen tekenen van metastasen (T.268661).
2. Radicale borstwandresectie met meenemen parasternale lymfeklierketen volgens URBAN (1951). Defect gesloten met marlex. Het huiddefect werd gesloten met behulp van gesteelde huidtransplantaten (Afdeling Plastische Chirurgie).

P.A. (T.269307): Recidief carcinoma solidum mammae, sneevlakken vrij, klieren langs de arteria mammaria interna bevatten tumorweefsel. Gezien deze bevindingen werd post-operatief nabestraald met orthovoltage, in totaal 5.100 Rad op het retrosternale gebied.

Beloop:

1974: Dus 6 jaar na de borstwandresectie bleek bij röntgenonderzoek van de thorax, dat er aanwijzingen waren voor retrosternale en paravertebrale metastasen. Tevens werd een voor metastase verdachte afwijking in de 11e rib dorsaal links gevonden en bestond er aantasting van de 12e thoracale wervel.

De behandeling na deze bevindingen bestond uit hormonale therapie (tamoxifeen), waarmee kortdurend een goede remissie werd bereikt.

Doch in 1975 werden snel-groeiende longmetastasen zichtbaar op de thoraxfoto.

Hierna werd overgegaan op prednisolon en 5 fluoro-uracil, waarmee wederom een goede regressie van de metastasen werd bereikt.

1976: Bij poliklinische controle meer benauwdheidsklachten. Bij onderzoek werd tevens een haard in de wervelkolom ter hoogte van lumbale I en in het sacro-iliacaal gewricht rechts gevonden.

Augustus 1976: 9 jaar na het begin van de ziekte, 8 jaar na de borstwandresectie overleed patiënte aan gegeneraliseerde metastasering. Er was geen lokaal recidief.

Patiënte (HG-B) no. 2 geboren 24.08.1935.

Voorgeschiedenis: 1966: Elders werd een ablatio mammae rechts verricht, waarna radiotherapie volgde. De uitslag van het pathologisch-anatomisch onderzoek van de primaire tumor en de okselklieren was niet te achterhalen.

1973: Locaal recidief rechter oksel, vast op de borstwand. Geen tekenen van metastasen elders.

Therapie: 1973: borstwandresectie van 3e en 4e rib met overliggende weke delen. Defect in de borstwand gesloten met behulp van marlexgaas. Huiddefect gedeeltelijk gesloten met behulp van gesteelde huidtransplantaten en gedeeltelijk met vrij huidtransplantaten (Afdeling Plastische Chirurgie).

P.A. (T73-2110): Adenocarcinoma mammae, sneevlakken vrij.

Beloop: Er ontstond necrose van een deel van het over het marlexgaas gelegde gesteelde huidtransplantaat. Dit wondvlak genas per secundam intentionem. Tot de laatste controle, april 1982, d.w.z. 9 jaar na operatie, werden geen tekenen van metastasen elders aangetroffen.

Patiënte (DH-S) no. 3 geboren 09.11.1905.

Voorgeschiedenis: 1964: radicale mamma-amputatie volgens Halsted rechts wegens lateraal van de areola gelocaliseerd soliede mammacarcinoom. Okselklieren negatief (P.A. T194.983, T194.995, T195.126).

Postoperatief bestraling orthovoltage 5.000 Rad.

1972: Bij poliklinische controle bleek een 2½ cm grote, elastische tumor te bestaan, mediaan in het litteken gelocaliseerd en vast aan de onderlaag.

Biopsie: Metastase (T72-6967).

Bij nader onderzoek geen tekenen van metastasering elders.

Therapie: 1973: Borstwandresectie van de 4e, 5e en 6e rib (ongeveer 10 cm riblengte) „en bloc” met een deel van het sternum en met de overleggende weke delen. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas. Het defect in de weke delen werd gesloten met behulp van gesteelde en vrije huidtransplantaten (Afdeling Plastische Chirurgie).

P.A. (T73-0109): Locaal recidief van carcinoma solidum mammae, afmetingen $7 \times 1\frac{1}{2} \times 7$ cm, de tumor had 3 ribben doorwoekerd. Sneevlakken waren niet vrij.

Beloop: Gezien deze bevindingen werd patiënte hormonaal nabehandeld (durabolin 50 mg éénmaal per week).

1975: Optreden van vena cava superior syndroom ten gevolge van metastasen in het mediastinum. Wijziging van de medicatie in lynoral gaf geen resultaat, zodat werd overgegaan op 5 fluoro-uracil en prednison.

1976: Ook met deze medicatie werd geen remissie bereikt. In korte tijd manifesteerden zich achter elkaar skelet-, hersen- en huidmetastasen.

Patiënte overleed eind 1976, ruim 3 jaar na de borstwand-resectie, ten gevolge van metastasen elders. Er was geen lokaal recidief ontstaan.

De hieronder beschreven patiënte onderging een radicale borstwand-resectie op verdenking van een chondrosarcoom, gelegen parasternaal rechts. Doch bij pathologisch-anatomisch onderzoek van het resectie-preparaat bleek hier sprake te zijn van een carcinoma solidum mammae. Hoewel strikt genomen deze patiënte niet thuishoort in de groep lokaal recidief mammacarcinoom wordt zij toch hier vermeld, omdat de problematiek niet wezenlijk anders bleek te zijn.

Patiënte (BM-H) no. 4 geboren 06.12.1902.

Voorgeschiedenis: Tijdens een krachtige omhelzing door haar zuster, voelde patiënte iets knappen in de borst. Enkele maanden later ontwikkelde zich een niet-pijnlijke zwelling ter hoogte van de 3e costochondrale overgang rechts. De zwelling groeide snel. Bij onderzoek werd hypoplasie van de rechter mamma waargenomen, met tevens onderontwikkeling van de musculus pectoralis major en minor, en van de musculus serratus aan de rechter kant (patiënte had nimmer radiotherapie ondergaan). Patiënte had tevens een torsie-scoliose.

Röntgen- onderzoek:	Er leek een verbreding te bestaan van de 3e intercostaal-ruimte, zonder aantasting van de corticalis van de aangrenzende ribben. Op het xeroradiogram waren microcalcificaties zichtbaar. Op basis van het röntgenaspect, werd de diagnose gesteld op chondrosarcoom; er werd geen biopsie nodig geacht.
Therapie:	Op 29.09.1976 werd een radicale borstwandresectie verricht van de 2e tot en met de 5e rib, met een groot deel van het sternum, waarbij „en bloc” musculatuur met het mammaparenchym. Het borstwanddefect werd gesloten met marlexgaas. Voor het dichten van het huiddefect waren een abdominale transpositielap en vrije huidtransplantaten nodig (Afdeling Plastische Chirurgie).
P.A. (T76-5411):	Carcinoma solidum mammae in hyperplastische mamma. Geen ingroei in ribben, noch in de intercostaalmusculatuur. Sneevlakken vrij van tumor. Lymfeklieren langs de arteria mammaria interna waren vrij van metastasen.
Beloop:	Het postoperatieve beloop was ongestoord. Bij laatste controle in augustus 1980, 4 jaar na operatie, werden geen tekenen van lokaal recidief of metastasering gevonden.

Deze patiënte met een torsie-scoliose en hypoplasie van de rechter thoraxhelft had een tumor, welke bij klinisch onderzoek vast leek te zitten aan de ribben, zodat op grond van het röntgenonderzoek de diagnose chondrosarcoom (zonder biopsie) werd gesteld. De tumor bleek echter een carcinoom van de mamma te zijn. Achteraf is een borstwandresectie als therapie voor dit carcinoom wel te verdedigen, zeker omdat de tumor parasternaal gelocaliseerd was en de lymfeklieren langs de arteria mammaria interna „en bloc” meegereseceerd konden worden (SHAH en URBAN 1975, URBAN 1951). Bovendien bleek de tumor tot zeer dicht aan de intercostaal musculatuur te zijn gegroeid, zodat bij een klassieke mastectomie volgens Halsted zeker kans op doorsnijden van tumorweefsel had bestaan.

Biopsie met als uitslag mammacarcinoom zou derhalve de therapie niet gewijzigd hebben, hoewel dan wel tevens okselklierdissectie verricht zou zijn.

Samenvatting

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden 3 patiënten met een borstwandresectie behandeld voor lokaal recidief mammacarcinoom. Van de 3 patiënten overleden er 2 aan algehele metastasering, respectievelijk 8 jaar en 3 jaar na de borstwandresectie! Eén patiënt is nu 9 jaar in leven zonder tekenen van metastasering.

Bij één patient met een hyperplasie van de rechter thoraxhelft vond een radicale resectie van een deel van de borstwand plaats op verdenking van chondrosarcoom. Bij pathologisch-anatomisch onderzoek van het resectie-preparaat bleek de tumor een mammacarcinoom te zijn. Deze patiënte is nu 5 jaar na de operatie zonder tekenen van metastasering.

Bij geen der patiënten trad hernieuwd lokaal recidief op! In dit opzicht is onze ervaring met de chirurgische behandeling goed te noemen.

Discussie

Het lokaal recidief van het mammacarcinoom is meestal een uiting van metastasering. In de helft van de gevallen is op het moment van manifest worden van het lokaal recidief ook metastasering elders aantoonbaar. In de resterende helft der gevallen zullen metastasen elders binnen 5 jaar manifest worden!, terwijl slecht in 3 tot 4% der gevallen een lokaal recidief alleen aanwezig is.

Indien er tevens elders metastasering bestaat zal de behandeling hierop gericht moeten worden. Dus hormonale- of chemotherapie. Eventueel kan het lokaal recidief dan benut worden als graadmeter voor reactie op de therapie.

Als er geen metastasen elders aantoonbaar zijn, kan tot chirurgie dan wel tot bestraling worden overgegaan, afhankelijk van de localisatie van het recidief. Vooral het parasternaal gelocaliseerde recidief van mediaal gelegen primaire tumoren zou bij voorkeur te behandelen zijn door middel van een radicale borstwandresectie „en bloc” met de lymfeklieren langs de arteria mammaria interna (SHAH en URBAN 1975). Ook wanneer radiotherapie niet meer mogelijk is, komt resectie in aanmerking.

Zowel na radiotherapie als na chirurgische behandeling van een lokaal recidief kan toch nog frequent een nieuw lokaal recidief ontstaan! (DONEGAN e.a. 1966, FISHER e.a. 1970, FLETCHER 1971). Gelukkig zagen wij dit niet bij onze patiënten.

Conclusie

Borstwandresectie van een solitair (geduid) lokaal recidief is geïndiceerd wegens bestaande of te verwachten complicaties van dit lokaal recidief. In het bijzonder voor het parasternaal gelegen recidief van het mammacarcinoom dat primair mediaan was gelegen, lijkt een radicale resectie met meenemen van de parasternale klierketen geïndiceerd. Ook wanneer radiotherapie niet meer kan worden toegepast en een borstwandresectie wel, zal dit laatste ernstig moeten worden overwogen.

Hoewel het lokaal recidief zich meestal niet beperkt tot alléén het littekengebied van de radicale mastectomie, doch veelal ook een onderdeel is van gegeneraliseerde metastasering, blijkt bij de drie behandelde patiënten het resultaat voor wat betreft de lokale problematiek goed. Bij één patiënt zelfs „curatief”.

Literatuur

- Ahman DL, Bisel HF, Hahn RG, Eagan RT, Edmonson JH, Steinfeld JL, Tormey DC, Taylor WF. An analysis of multiple drug program in the treatment of patients with advanced breast cancer utilizing 5-Fluorouracil, cyclophosphamide and prednisone with or without vincristine. *Cancer* 1975; 36:1925.
- Ahman DL, O'Connell MJ, Hahn RG, Bisel HF, Lee RA, Edmonson JH. An evaluation of early or delayed adjuvant chemotherapy in premenopausal patients with advanced breast cancer undergoing oophorectomy. *New Eng J Med* 1977; 297:356.
- Ålung M, Granberg DO, de Schrijver A, Sundblad R. Surgical complications after radiation therapy for carcinoma of the breast. *Surg Gynecol Obstet* 1977; 144:235.
- Auchincloss HJr. The nature of local recurrence following radical mastectomy. *Cancer* 1958; 11:3611.
- Baker RB. Preoperative assessment of the patient with breast cancer. *Surg Clin North Am* 1978; 58:681.
- Belliveau RE, Spencer RP. Incidence and sites of bone lesions detected by ^{99m}Tc-polyphosphate scans in patients with tumors. *Cancer* 1975; 36:359.
- Block GE, Jensen EV, Polley TZ. The prediction of hormonal dependency of mammary cancer. *Ann Surg* 1975; 182:342.
- Brausnberg H, James VHT, Jamieson CW, Desai S, Carter AE, Hulbert H. Effect on age and menopausal status on estimates of estrogen binding by human malignant breast tumors. *Br Med J* 1974; 4:745.
- Bruce J, Carter DC, Fraser J. Patterns of recurrent disease in breast cancer. *Lancet* 1970; 1:433.
- Canellos GP, Devita VT, Gold GL, Chabner BA, Schein PS, Young RC. Cyclical combination chemotherapy for advanced breast carcinoma. *Br Med J* 1974; 1:218.
- Carmo-Pereira J, Costa FO, Henriques E. Chemotherapy of advanced breast cancer a randomized trial of vincristine, adriamycin and cyclofosfamide. *Cancer* 1981; 48:1517.
- Chu TM, Nemoto T. Evaluation of carcinoembryonic antigen in human mammary carcinoma. *J North Cancer Institut* 1973; 51:1119.
- Conway H, Neumann CG. Evaluation of skin grafting in the technique of radical mastectomy in relation to local recurrence of carcinoma. *Surg Gynecol Obstet* 1949; 88:45.

- Cooperman AM, Esselstijn CB Jr. Symposium on Breast Cancer. *Surg Clin North Am* 1978; 58:657.
- Creegh RH, Catalano RB, Harris DT, Engstrom PF, Grotzinger PJ. Low dose chemotherapy of metastatic breast cancer with cyclophosphamide, adriamycin, methotrexate, 5-Fluorouracil (CAMF) versus sequential cyclophosphamide, methotrexate, 5-Fluorouracil and adriamycin. *Cancer* 1979; 43:51.
- Dao TL. The value of adrenalectomy in patients with metastatic breast cancer. *Surg Clin North Am* 1978; 58:801.
- Davis HJ Jr, Ramieez G, Ellerby RA, Ausfield FJ. Five-drug therapy in advanced breast cancer. *Cancer* 1974; 34:239.
- Deck DB, Kern WH. Local recurrence of breast cancer. *Arch Surg* 1976; 111:323.
- Donegan WL, Perez-Mesa CM, Watson FR. A biostatistical study of locally recurrent breast carcinoma. *Surg Gynecol Obstet* 1966; 122:529.
- Donegan WL, Spratt JS. *Cancer of the breast*. 2ed WB Saunders Co, Philadelphia, 1979.
- Easson EC. Postoperative radiotherapy in breast cancer. In prognostic factors in breast cancer. Forrest APM, Kussler PB eds. London: ES Livingstone Ltd, 1968:118.
- Elkort RJ, Kelly W, Mozden PJ, Feldman MI. A combined treatment program for the management of locally recurrent breast cancer following chest wall irradiation. *Cancer* 1980; 46:647.
- Falkson G, Falkson HC, Glidewell O, Weinberg V, Leone L, Holland JF. Improved remission rates and remission duration in young women with metastatic breast cancer following combined oophorectomy and chemotherapy. *Cancer* 1979; 43:2215.
- Fisher B, Montagne E, Redmond C, Barton B, Borland D, Fisher ER, Deutsch M, Schwarz G, Margoles R, Donegan W, Volk H, Konvolika C, Gardner B, Cohn I, Lesnick G, Cruz AB, Lawrence W, Nealon Th, Butcher H, Lawton R (and other NSABP investigators). Comparison of radical mastectomy with alternative treatments for primary breast cancer. *Cancer* 1977; 39:2827.
- Fisher B, Slack NH, Cavanahsh PJ, Gardner D, Ravdin RG. Postoperative radiotherapy in the treatment of breast cancer. Results of the NSABP clinical trial. *Ann Surg* 1970; 172:711.
- Fletcher GH. Local results of irradiation in the primary management of localized breast cancer. *Cancer* 1972; 29:545.
- Fletcher GH ed. *Textbook of radiotherapy* 2nd ed. Philadelphia, Pennsylvania: Lea & Febiger, 1973.
- Forrest APM. Conservative local treatment of breast cancer. *Cancer* 1977; 39:2813.
- Fracchia AA, Farrow JH, De Palo AJ, Conolly DP, Huvos AG. Castration for primary inoperable or recurrent breast carcinoma. *Surg Gynecol Obstet* 1969; 128:1226.
- Fracchia AA, Randall HT, Farrow JH. The results of adrenalectomy for advanced breast cancer in 500 consecutive patients. In *Breast Cancer. early and late*. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc, 1970:369.
- Friedman MA, Marcus FS, Cassidy MS, Resser KJ, Kohler M, Hendrickson CG, Reynolds R, Johnson D, Kilbridge T, Yu K, Cruicitt M. 5 Fluorouracil + oncovin + adriamycin + mitomycin C (FOAM). An effective program for breast cancer. Even for disease refractory to previous chemotherapy. *Cancer* 1983; 52:193.
- Galasko CSB, Westerman B, Li J, Sellwood RA, Burn J. The use of the gamma camera for early detection of osseous metastasis from mammary cancer. *Br J Surg* 1968; 55:613.
- Goldenberg IS, Waters MN, Ravdin RS, Ausfield FJ, Segaloff A. Androgenic therapy for advanced breast cancer in women. *J Am Med Assoc* 1973; 223:1267.
- Gottlieb JA, Rivkin SE, Spigel SC, Hoogstraten B, O'Bryan RM, Delaney FC, Singhakowinta A. A Southwest Cancer Chemotherapy Study Group Study. Superiority of adriamycin over oral nitrosoureas in patient with advanced breast carcinoma. *Cancer* 1974; 33:519.

- Greenough RB. Varying degrees of malignancy in cancer of the breast. *J Cancer Res* 1925; 9:453.
- Grüner OPN. Skin grafting ulcerating "canceru cuirasse". *Acta Chir Scand* 1973; 139:492.
- Haagensen CD. The bases for the histologic grading of carcinoma of the breast. *Am J Cancer* 1933; 19:285.
- Haagensen CD. Carcinoma of the breast in its earlier stages. In *Breast Cancer. Early and late*. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc, 1970:405.
- Halsted WS. The results of operations for the cure of cancer of the breast performed at the Johns Hopkins Hospital from June 1889 to July 1894. *Johns Hopkins Hosp Rep* 1894; 4:297.
- Halsted WS. A clinical and histological study of certain adenocarcinomata of the breast: and a brief consideration of the supraclavicular operation and the results for operation for cancer of the breast from 1889 to 1898 at the Johns Hopkins Hospital. *Ann Surg* 1898; 28:557.
- Haynie ThP III. Radionuclide imaging of brains, liver and bone in disseminated breast cancer. In *Breast Cancer. Early and late*. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc 1970:301.
- Heuson JC, Mattheim WH. Current strategy in breast cancer treatment. In: *Recent Advances in Cancer Treatment*. Tagnon HJ, Stagnet MJ eds. New York: Raven Press, 1977:273.
- Høst H, Brennhovd IO. Combined surgery and radiation versus surgery alone in primary mammary carcinoma. The effect of orthovoltage radiation. *Acta Radiol* 1975; 14:25.
- Jaffe HL. Tumors and tumorous conditions of the Bone and Joints. Philadelphia: Lea & Feliger, 1968.
- Jaffe HL, Bodansky A. Serum calcium: Clinical and biochemical considerations. *J Mt Sinai Hosp* 1943; 9:901.
- Jaffe HL, Bodansky A. Diagnostic significance of serum alkaline and acid phosphatase values in relation to bone disease. *Bull NY Acad Med* 1943; 19:831.
- Jones SE, Durie BGM, Salmon SE. Combination chemotherapy with adriamycin and cyclophosphamide for advanced breast cancer. *Cancer* 1975; 36:90.
- Kennedy BJ. Hormonal therapies in breast cancer. Androgens versus estrogens. In *Breast Cancer. Early and late*. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc, 1970:381.
- Kinsella ThJ. Tumors of the chest. Springfield Illinois: Charles C Thomas, 1963.
- Lacour J, Bucalossi, Cacers E, Jacobelli G, Koszarowski T, Le M, Rumeau-Rouquette C, Veronesi U. Radical mastectomy versus radical mastectomy plus interval mammary dissection. *Cancer* 1976; 37:206.
- Lewis DV, Rienhoff WF Jr. De study of the results of operations for the cure of cancer of the breast performed at the Johns Hopkins Hospital from 1889 to 1931. *Ann Surg* 1932; 95:336.
- Maehle BO, Harteveit F. Prognostic typing in breast cancer. Further investigation of a necropsy series compared with recent surgical specimens. *J Clin Pathol* 1973; 26:784.
- Marshall KA, Redfern A, Cady B. Local recurrences of carcinoma of the breast. *Surg Gynecol Obstet* 1974; 139:408.
- McGuire WL. Endocrine therapy of breast cancer. *Annu Rev Med* 1975; 26:353.
- Munzenrider JE, Tchakarova J, Castro M, Carter B. Computerized body tomography in breast cancer. Internal mammary nodes and radiation treatment planning. *Cancer* 1979; 43:137.
- Muss HB, White DR, Cowan RJ. Brain scanning in patients with recurrent breast cancer. *Cancer* 1976; 38:1574.
- Nealon TF, Nkongho A, Grossi C, Gillooley I. Pathologic Identification of Poor Prognosis Stage I ($T_1N_0M_0$) Cancer of the Breast. *Ann of Surg* 1979; 190:129.
- Noordelijk Oncologisch Beleidscentrum Groningen. Protocol mammacarcinoom. Code 174, 1977.
- Nordman E, Linna M, Nieminen S. Local recurrence of breast carcinoma after mastectomy and radiotherapy. *Strahlentherapie* 1977; 153:13.

- Olson CE, Ansfield FJ, Richard MJS, Ramirez G, Davis HL. Review of local soft tissue recurrence of breast cancer, irradiated with and without actinomycin-D. *Cancer* 1977; 39:1981.
- Osborne CK, McGuire WL. Current use of steroid hormone receptor assay in the treatment of breast cancer. *Surg Clin North Am* 1978; 58:777.
- Papioannou AN, Tanz FJ, Volk H. Fate of patients with recurrent carcinoma of the breast. *Cancer* 1967; 20:371.
- Pawlias KT, Dockerty MB, Ellis FH Jr. Late local recurrent carcinoma of the breast. *Ann Surg* 1958; 148:192.
- Pearson OH, Brodkey JS, Manni A. Hypophysectomy for stage IV breast cancer. *Surg Clin North Am* 1978; 58:809.
- Pickrell KL, Kelley J, Ward Manzoni FA. The surgical treatment of recurrent carcinoma of the breast and chest wall. *Plast Reconstr Surg* 1948; 3:156.
- Reviner RR. Chemotherapy of recurrent breast cancer. *Surg Clin North Am* 1978; 58:843.
- Romsdahl MM, Montagne ED, Blumenstein GR, Eckles NE, Gallager HS. Carcinoma of the breast. In: *Cancer Patient Care*. Clark RL and Howe CD eds. Chicago: Year Book Medical Publishers inc, 1976:49.
- Rosner D, Bedwani RN, Vana J, Baker HW, Murphy FP. Noninvasive Breast Carcinoma Results of a national survey by the American College of Surgeons. *Ann of Surg* 1980; 192:139.
- Rozenzweig M, Henson JC, Van Hoff DD, Mattheiem WH, Davis HL, Muggia FM. Breast Cancer. In *Randomized trials in cancer. A critical review by sites*. Staquet MJ ed. New York: Raven Press, 1978:231.
- Rubens RO. The current status of adjuvant therapy. *Surg Clin North Am* 1978; 58:789.
- Scarff RA, Torloni H. Histological typing of breast tumours. *International Histological Classification of Tumours II*. World Health Organization Geneva, 1968.
- De Schrijver A. The Stockholm breast cancer trial. Preliminary report of a randomized study concerning the value of preoperative or postoperative radiotherapy in operable disease. *Int J Radiat Biol* 1976; 1:601.
- Shabad LM, Golbert ZV. On the multicentric origin of cancer of the mammary gland. *Voprosi Onkologii Moscas Acad Med Nauk USSR*, 1950. Vermelding in Shimkin MB e.a.. *Cancer* 1954; 7:29.
- Shah JP, Rosen PP, Robbins GF. Pitfalls of local excision in the treatment of the breast. *Surg Gynecol Obstet* 1973; 136:721.
- Shah JP, Urban JA. Full thickness chestwall resection for recurrent breast carcinoma involving the bony chestwall. *Cancer* 1975; 35:567.
- Shimkin MB, Lucia EL, Low-Beer BVA, Bell HG. Recurrent cancer of the breast. *Cancer* 1954; 7:29.
- Snijder AF, Farrow GM, Masson JK, Spencer DW. Chestwall resection for locally recurrent breast cancer. *Arch Surg* 1968; 97:246.
- Steward AM, Nixon D, Zamcheck N, Aisenberg A. Carcinoembryonic antigen in breast cancer patients. Serum levels and disease progress. *Cancer* 1974; 33:1246.
- Steward FW. Tumors of the breast. *Atlas of Tumor Pathology*. Armed Forces Institute of Pathology. Washington DC, 1950.
- Tormey DC, Waalkes TP, Ahman D, Gehrke CW, Zumwatt RW, Snijder J, Hansen H. Biological markers in breast carcinoma. Incidence of abnormalites of CEA, HCG. Three polyamines and three minor nucleosides. *Cancer* 1975; 35:1095.
- Travis EL, Kreuther A, Young Th, Gerald WL. Unusual postirradiation sarcoma of the chestwall. *Cancer* 1976; 38:2269.

- Trevis N, Finkbeiner JA. An evaluation of therapeutic surgical castration in the treatment of metastatic, recurrent and primary inoperable mammary carcinoma in women. Analysis of 191 patient. *Cancer* 1958; 2:421.
- Urban JA. Radical excision of the chestwall for mammary cancer. *Cancer* 1951; 4:1263.
- Urban JA, Baker HW. Radical mastectomy in continuity with en bloc resection of the internal mammary lymph-node chain. *Cancer* 1952; 5:992.
- Voutilainen A, Nordman E. Chestwall recurrences after operation and postoperative irradiation of mammary carcinoma. *Acta Radiol* 1977; 16:401.
- Wang DY, Bulbrook RD, Hayward JL, Hendricks JC, Franchimont P. Relationship between plasma carcinoembryonic antigen and prognosis in women with breast cancer. *Eur J Cancer* 1975; 11:615.
- White WC. The problem of local recurrence after radical mastectomy for carcinoma. *Surg* 1946 19:149.
- Winchester DP, Sener SF, Khandekar JD, Oviedo MA, Cunningham MP, Caprini JA, Burkett FE, Scanlon EF. Symptomatology as an indicator of recurrent or metastatic breast cancer. *Cancer* 1979; 43:956.
- Woods JE, Arnold PG, Masson JK, Irons GB, Payne WS. Management of radiation necrosis and advanced cancer of the chest wall in patients with breast malignancy. *Plast Reconstr Surg* 1979; 63:235.
- Zimmerman KW, Montagne ED, Fletcher GH. Frequency, anatomical distribution and management of local recurrences after definitive therapy for breast cancer. *Cancer* 1966; 19:67.

Hoofdstuk VIII

METASTASEN

"Only those growths which are separate from the primary growth and have arisen from detached transported fragments of it are entitled to be called metastases".

(WILLIS 1973)

Metastasen in de ribben of het sternum berusten vrijwel altijd op hematogene versleping. Lymfogene metastasering naar het skelet treedt nauwelijks op, daar in het beenmerg geen lymfevaten aanwezig zijn. De subperiostale lymfevaten spelen waarschijnlijk een te verwaarlozen rol in het ontstaan van skeletmetastasen (DRINKER en YOFFREY 1941).

Skeletmetastasen kunnen afhankelijk van de primaire localisatie van de tumor, secundair zijn aan lever- c.q. longmetastasen, doch kunnen ook ontstaan zonder klinisch aantoonbare long- of levermetastasen. Uit onderzoeken van ZEIDMAN (1961) is gebleken dat tumorcellen het vaatgebied van de longen kunnen passeren zonder aanleiding te geven tot vorming van metastasen.

Het is onduidelijk waarom met „overslaan van” longen en lever zo frequent metastasering in het skelet wordt gezien. Volgens VAN RECKLINGHAUSEN (1891) en JOHNSTON (1970) zou de langzame bloedstroom in de intramedullaire sinusoiden een belangrijke rol spelen. Doch ook theorieën over voedingsbodemp („soil”) en locale remming van het immuunsysteem worden genoemd (WILLES 1973).

Pathologisch-anatomische bevindingen

Macroscopisch bestaat er nauwelijks verschil tussen een primaire rib- of sternumtumor en een metastatisch proces (JAFTE 1958). Metastasen worden echter vrijwel altijd in het rode beenmerg gevonden, het kraakbeen wordt zelden geïnfiltrerd. Ook het periost kan, langere tijd intact blijven, wat een fusiforme contour aan de aangedane rib geeft (WILLIS 1973). Bij microscopisch onderzoek worden echter de specifieke karakteristieken van een primair elders gelocaliseerde tumor gevonden.

Frequentie van voorkomen

Metastasen in het skelet komen na die in de longen en in de lever het meest frequent voor. Bij ongeveer 20% der patiënten die overlijden ten gevolge van een maligne tumor worden skeletmetastasen gevonden (WILLIS 1973).

Na de wervelkolom zijn de ribben, het sternum en het proximale femur de meest voorkomende localisaties van skeletmetastasen (GROFF en ADKINS 1967, JAFFE 1968).

Metastasen in de ribben of in het sternum vormen in de literatuur over borstwandtumoren 9- (BLADES en PAUL 1950) tot 60% (DINEEN en BOITAX 1966) van het totaal.

Als meest frequent voorkomende bron voor rib- of sternummetastasen wordt bij mannen omtrent veertig jaar oud het *niercarcinoom* genoemd. Bij mannen boven de veertig jaar oud is vooral het *prostaatacarcinoom* en het *longcarcinoom* de primaire tumor. Bij vrouwen is het *mammacarcinoom* de meest frequente primaire oorzaak. Volgens McCORMACK (1966) zou zowel bij mannen als bij vrouwen het *schildkliercarcinoom* frequent naar de ribben metastaseren.

Symptomatologie en diagnostiek

De symptomatologie van een metastase is niet verschillend van die van primaire rib- of sternumtumoren.

Metastasen van het niercarcinoom en van het schildkliercarcinoom kunnen aanleiding geven tot pulserende tumoren! (BARRET 1955, OCHSNER e.a. 1966).

Het röntgenonderzoek

Vaak is hierbij geen differentiatie mogelijk tussen een solitaire metastase en een primaire rib- of sternumtumor. Meestal veroorzaken metastasen osteolytische processen. Doch ook toegenomen dichtheid ten gevolge van osteoblastische haarden is mogelijk. Dit wordt vooral gevonden bij metastasen van colon-, prostaat- en mammacarcinoom (PETASNICK 1977).

Daar het niercarcinoom frequent aanleiding zou geven tot solitaire rib-metastasen, dient bij elke solitaire ribtumor op oudere leeftijd een intra-veneus pyelogram gemaakt te worden (JUNGINGER en SPEISBERG 1971).

Het isotonenonderzoek

Voor detectie van meerdere haarden is juist de „botscan” met technetium-

99m fosfaat zeer zinvol. Op deze wijze zijn vaak al skeletmetastasen aantoonbaar voordat er klinische en/of röntgenologische aanwijzingen bestaan! (HIROTANI e.a. 1978). Bij verdenking op metastasering van een schildklier-carcinoom zal uiteraard onderzoek met radio-actief jodium van belang zijn.

Het laboratoriumonderzoek

Verhoging van het zure fosfatase gehalte in het serum wordt vooral bij metastasen van het prostaatcarcinoom gevonden. Verhoging van alcalische fosfatase gehalte in het serum zou eerder pleiten voor een metastatisch proces dan voor een primaire rib- of sternumtumor (JAFJE 1968). Doch de solitaire rib- of sternummetastase geeft zelden aanleiding tot afwijkingen in de biochemie! (WILLIS 1973).

De therapie

Een zowel diagnostisch als ook therapeutisch probleem blijft de solitaire rib- of sternummetastase. Hierbij zijn 2 mogelijkheden:

1. Bekend is dat de patiënt vroeger een maligne afwijking heeft gehad, zodat de afwijking in de rib- of het sternum mogelijk een solitaire metastase is.
2. Het is niet bekend dat de patiënt eerder een maligne afwijking heeft gehad, zodat het proces imponeert als een primaire borstwandafwijking.

In beide gevallen zal de histologische diagnose alleen met zekerheid zijn te stellen door middel van een biospie. Is echter gezien de localisatie het verrichten van deze biopsie bezwaarlijk voor de verder in te stellen therapie, dan moet worden gehandeld als was er sprake van een maligne primaire ribtumor.

Wanneer de biopsie zekerheid heeft verschaft omtrent de aard van het proces: „metastase”, dan splits de behandeling zich toe op de behandeling van:

1. het locale proces
2. het eventueel gedissemineerd proces

Ad. 1. Behandeling van het locale proces

De locale behandeling van de metastase kan bestaan uit radiotherapie (MONTAGUE 1973) of resectie van een deel van de borstwand (OCHSNER e.a. 1966). De keuze zal afhankelijk zijn van de histologie, de stralengevoeligheid, de localisatie, de grootte van de tumor en de algemene toestand, waarin de patiënt verkeert.

Resectie van een solitaire ribmetastase kan volgens SOMMER (1951) en OCHSNER e.a. (1966) als palliatie voor pijn of ulceratie zeker waardevol zijn, alhoewel de overleving er nauwelijks door beïnvloed wordt.

Ad. 2. Behandeling van het eventueel gedissemineerde proces

Op theoretische gronden komt elke patiënt met een ogenschijnlijk solitair metastatisch proces in aanmerking voor behandeling met chemotherapie of hormonale therapie.

Afhankelijk van de histologie zal de medicatie gekozen moeten worden. Vaak zal de keuze bestaan uit een combinatie van cytostatica. Metastasen van een schildkliercarcinoom kunnen, na totale thyreoïdectomie, indien de metastasen radio-actief I^{131} opnemen, hiermee goed behandeld worden (McGORMACK 1966).

De prognose

Behalve voor de hormoongevoelige tumoren is de prognose op korte termijn meestal slecht.

SOMMER en MAJOR (1951) en OCHSNER e.a. (1966) vonden dat na resectie van solitaire rib- of sternummetastasen 70% der patiënten binnen 2 jaar overleden waren! Doch aan de andere kant zijn ook zeer lange overlevingen beschreven, vooral van langzaam groeiende tumoren (BLADES en PAUL 1950, SOMMER 1951).

Verbetering van de prognose door middel van cytostatica lijkt vooralsnog alleen mogelijk bij tumoren met een hoge mitose frequentie. Hoewel de patiënten meestal toch aan de tumor komen te overlijden, zijn jarenlange remissies door middel van chemotherapie zeker mogelijk (SINKOVICS 1977, DONELLI en GARATTINI 1977).

Bespreking patiënten

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden op de afdeling Thorax-chirurgie 10 patiënten gezien met een borstwandtumor, welke uiteindelijk een solitaire metastase bleek te zijn. Bij 5 van deze 10 patiënten vond een radicale borstwandresectie plaats. De ziektegeschiedenissen van deze 5 patiënten worden hieronder besproken.

Resumé ziektegeschiedenissen

Patiënte (TS-L) no. 1 ♀ geboren 02.04.1903

Voorgeschiedenis: In 1956 had patiënte elders een laparotomie ondergaan, doch zij wist niet aan te geven waar en waarvoor deze werd verricht.

Symptomatologie: In 1962 bestond sinds enkele maanden een pijnlijke zwelling ter hoogte van het sternum.

Röntgen-onderzoek: „Zeepbel“-achtige tumor van het manubrium sterni met calcificaties en wazige partijen, zo suspect voor chondrosarcoom dat van biopsie werd afgezien.

Therapie: Augustus 1962: Op verdenking van een chondrosarcoom vond radicale resectie plaats van het manubrium sterni met delen van de aangrenzende ribben. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van teflongaas.

P.A. (T.170809): Metastase ovariumcarcinoom, metend 10 x 8 x 4 cm. Patiënte bleek in het archief van het Pathologisch-Anatomische Laboratorium voor te komen onder no. T.104699, primair ovariumcarcinoom, dat in 1956 verwijderd was. De metastase kwam histologisch hiermee overeen.

Beloop: 1966: Verwijdering van gefragmenteerde staaldraden.
1970: Dwarslaesie ten gevolge van wervelmetastasen.
1971: Overleden, algehele metastasering, d.w.z. 9 jaar na de radicale resectie van toen solitaire sternummetastase die zich presenteerde 6 jaar na de initiële operatie voor een ovariumcarcinoom.
Er heeft zich geen lokaal recidief in de borstwand ontwikkeld.

Patiënte (LdB) no. 2 ♂ geboren 24.04.1921

Anamnese: 1967: Sinds enkele maanden bestaande pijnlijke zwelling van de 5e rib rechts.

Röntgen-onderzoek: Osteolytisch proces in het anterolaterale deel van de 5e rib rechts.

Therapie: 1967: Biopsie: vriescoupe: lymfocyttaire reactie bij maligniteit van onduidelijke aard. Besloten werd tot radicale resectie van de 4e, 5e en 6e rib rechts. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van ossefascie.

P.A. (T.248243): Metastase schildkliercarcinoom.

Beloop: Totale thyreoïdectomie, waarna nabehandeling met radio-actief I¹³¹.

In 1982, toen 15 jaar na de behandeling, geen tekenen van verdere metastasering.

Patiënt (LdV) no. 3 ♂ geboren 17.06.1960

Voorgeschiedenis: 1969: Curatieve radiotherapie wegens Ewingsarcoom rechter femur, ontdekt na pathologische femurfractuur. Nabehandeling met methotrexaat.

1970: Radiotherapie + chemotherapie (vincristine + cyclofosfamide) wegens longmetastasen, waarop in 1971 volledige remissie longmetastasen volgde!

1973: Pijn links in de borst. Blijkens ⁹⁹ Tc borscan is er sprake van een „hot spot” ter hoogte van de 7e rib dorsaal links. Röntgenologisch zijn er echter geen afwijkingen. Enkele maanden later zijn er echter wel röntgenologische afwijkingen, te weten sclerose en osteolyse in de 7e rib dorsolateraal, terwijl bij disseminatie-onderzoek geen metastasen elders werden aangetoond.

Therapie: Maart 1974: Omdat 6 maanden na het disseminatie-onderzoek nog geen tekenen van metastasen elders werden gevonden, wordt een radicale resectie verricht van de 6e, 7e en 8e rib links. Het defect in de borstwand wordt gesloten met behulp van ossefascie.

P.A. (T74-01756): Pseudo-arthrose in de 7e rib, mogelijk door volledig in regressie gegane metastase van het Ewingsarcoom. Er worden geen vitale noch avitale tumorresten meer gevonden!

Beloop: Postoperatief hydrothorax links, waarvoor meerdere aspiraties zonder resultaat. Ook langdurige drainage baatte niet.

Op de röntgenfoto van de thorax werd een snel progressieve sluiering in de linker thoraxholte zichtbaar.

Juli 1974: Mediastinoscopie: hobbelige tumor. Patiënt overleed in juli 1974, d.w.z. 4 maanden na de radicale borstwandresectie. Bij obductie bleek de linker long volledig doorwoekerd met tumorweefsel. Ook in het me-

- diastinum werden metastasen van het Ewingsaroom aangetroffen. Elders werden geen metastasen gevonden. Ook ter plaatse van de primaire tumor in het rechter femur werd behoudens littekenweefsel in de vorm van geëburniseerd bot geen tumor meer gevonden.
- Commentaar: Ook achteraf blijken op de preoperatief gemaakte röntgenfoto van de thorax geen afwijkingen behalve de lesie van de 7e rib links.
- Toch overleed patiënt 4 maanden na de operatie aan uitgebreide intrathoracale metastasering!
- Patiënt (OvdW) no. 4 ♂ geboren 04.02.1906
- Anamnese: 1974: Sinds enkele maanden bestaande pijnlijke zwelling ter hoogte van de 3e rib rechts, anterolateraal.
- Röntgen-onderzoek: Op de thoraxfoto werd een osteolytisch proces gezien in de 3e rib rechts.
- Biopsie: Verricht en de uitslag was: Metastase van Grawitztumor.
- Beleid: Bij verder onderzoek werd een afwijkend pyélogram van de linker nier gevonden.
- Therapie: Disseminatie-onderzoek toonde geen metastasen aan. De ribmetastase werd geduid als een solitaire metastase. 1974: Nefrectomie links (afdeling Urologie). Daarna werd een radicale resectie van de metastase door middel van resectie van de 2e, 3e en 4e rib links verricht. Het defect in de borstwand werd gesloten met behulp van marlexgaas.
- P.A. (T74-03868): Niercarcinoom links (Grawitz).
- Beloop: Metastase in de 3e rib rechts. Sneevlakken in beide gevallen vrij van tumorweefsel. 1975: Een jaar na de operatie werd een voor metastase suspecte lesie ter hoogte van de 5e rib *links* gezien. Er was ter hoogte van de gerececeerde 3e rib rechts geen metastase!
- Enkele weken later is patiënt overleden aan algehele metastasering. Het tijdsverloop tussen de operatie en het overlijden bedroeg 19 maanden. Patiënt kreeg geen hormonale- of cytostatische therapie!

Patiënt (AdV) no. 5 ♂ geboren 15.11.1909

Voorgeschiedenis: In begin 1974 werd patiënt met radiotherapie (7.000 Rad) en methotrexaat behandeld wegens een planocellulair carcinoom van het ethmoid.

9 Maanden later bleek op de röntgenfoto van de thorax een osteolytisch proces te bestaan dorsolateraal in de 9e rib.

Beleid: Daar bij disseminatie-onderzoek geen metastasen elders werden aangetoond, werd een solitaire metastase verondersteld.

Therapie: Daarom werd in 1975 een radicale resectie van de 8e, 9e en 10e rib rechts zonder voorafgaande biopsie verricht, omdat de localisatie in het posterolaterale deel van de borstwand eens contra-indicatie was.

Het defect werd gesloten met behulp van marlexgaas.

P.A. (T75-01365): Metastase van planocellulair carcinoom in de 9e rib rechts. Lymfangitis carcinomatosa.

Beloop: Nabehandeling met methotrexaat. Patiënt overleed 9 maanden na de resectie van de ribmetastase aan algehele metastasering zonder lokaal recidief.

Bij de 5 overige patiënten werd geen radicale borstwandresectie verricht (zie ook tabel 12). Bij 4 van hen werd volstaan met het nemen van een biopsie, terwijl éénmaal een partiële ribresectie geschiedde. Bij één patiënt (HP) bleek een sternumafwijking het eerste symptoom van een ook elders (in de wervelkolom) gemetastaseerd planocellulair carcinoom te zijn, waarbij de primaire localisatie onbekend is gebleven. De patiënt werd behandeld met radiotherapie, doch overleed binnen enkele maanden.

Bij 2 patiënten (HH en HV) werd ribbiopsie verricht (alleen) ter verkrijging van een histologische diagnose. Op de thoraxfoto bleek bij beiden al sprake te zijn van een als inoperabel beschouwde longtumor. In beide gevallen bleek sprake te zijn van een planocellulair carcinoom. Eénmaal (HE) bleek na de biopsie van een ribafwijking, dat deze afwijking een metastase van een coloncarcinoom was. De primaire tumor had geen aanleiding tot klachten gegeven. Bij verder onderzoek werden ook levermetastasen aangetoond. Patiënt werd palliatief behandeld met 5 Fluoro-uracil, doch overleed binnen enkele maanden.

Eénmaal (patiënt HS) vond in plaats van een biopsie uit de tumor een partiële ribresectie plaats voor een tijdens follow up wegens schildklier-

carcinoom ontdekte osteolytische haard van de 7e rib rechts, welke geheel binnen de intacte corticalis van de rib gelegen was. Bij pathologisch-anatomisch onderzoek van de biopsie bleek er mogelijk sprake te zijn van een ten gevolge van I^{131} (radio-actief jodium) behandeling in regressie gegane metastase (P.A. T72-04659). Deze patiënt is nu 10 jaar na behandeling zonder verdere tekenen van metastasering.

Samenvatting

In de periode 01.01.1962 tot 01.01.1977 werden 10 patiënten gezien bij wie de als solitair geduide afwijking in de borstwand op een metastase bleek te berusten (tabel 12).

Tabel 12

Naam	Localisatie	Diagnose		Biop- sie	Thera- pie	Opmerkingen
		Waar- schijnlijk	Werkelijk			
1. TS-L	sternum	chondrosa	ovariumca.	—	RR	metastase na 6 jaar
2. LdB	5e R ant.	?	schildklier	+	RR	histologie biopt onduidelijk. Na RR meta schildklier totale strumectomie + I 133 radio-actief
3. LdV	7e L dors.	Ewing	Ewing in regressie	—	RR	6 jaar na Ewing femur
4. OdW	3e R ant.	?	nierca.	+	RR	na nefrectomie R
5. AdV	9e R dors.	planocell. ca.	planocell. ca.	+	RR	1 jaar na planocell ca. ethmoid, waarvoor RTX
6. HP	sternum	?	planocell. ca.	+	RT	primaire tumor? alg.metastasering enkele maanden
7. HH	3e L ant.	longca.	longa.	+	—	inoperabel longca.
8. HV	5e R ant.	longca.	longca.	+	RT	inoperabel longca.
9. HE	10e ant.	?	colon	+	5 FU	asymptomatisch colonca.
10. HS	7e R dors.	schildklier	regressie van schildklier meta?	+	resectie 5 jaar na thyreoïdie rib dectomie adenoca. schildklier + I ¹³¹	

Opm.: RR = Radicale resectie
RT = Radiotherapie

Bij patiënte 1 vond direct radicale resectie plaats van een sternumtumor, welke röntgenologisch suspect was voor een chondrosarcoom. Er bleek sprake te zijn van een metastase van een ovariumcarcinoom. In 4 gevallen was de metastase het eerste symptoom (patiënt no. 2, 4, 6, 9). Bij één patiënt (no. 2) was de histologie van het biopt onduidelijk, zodat radicale resectie verricht werd. In het resectiepreparaat werd een metastase gevonden van een primair schildkliercarcinoom, waarvoor verdere behandeling volgde. Bij één patiënt (no. 4) werd in de biopsie een metastase van een niercarcinoom gevonden. Na nefrectomie volgde radicale resectie van de als solitair geduide metastase. Bij één patiënt (no. 6) werd een metastase in het sternum gevonden van een planocellulair carcinoom, waarvan de primaire bron onbekend bleef. Tijdens radiotherapie voor deze tot weinig klachten aanleiding gevende metastase ontwikkelden zich in korte tijd ook metastasen elders, waaraan patiënt binnen zeer korte tijd overleed. Bij de 4e patiënt (no. 9) bleek de metastase op een asymptomatisch coloncarcinoom te duiden. Gezien het feit dat het coloncarcinoom weinig klachten gaf en levermetastasen bestonden werd volstaan met chemotherapie (5 FU). Patiënt overleed binnen enkele maanden.

De indicatie tot radicale resectie van de metastase was éénmaal op grond van het röntgenbeeld (geduid als chondrosarcoom), éénmaal was de histologie van het biopt onduidelijk en 3 maal werd de afwijking als een solitaire metastase beschouwd. Daarbij werd de algemene conditie van deze patiënten zo goed geacht dat resectie van de afwijking gerechtvaardigd leek om locale problemen te voorkomen.

Er werd 4 maal volstaan met een biopsie, waarna geen verdere chirurgische behandeling volgde. Deze patiënten verkeerden in een slechtere algemene conditie dan de vorige groep patiënten, of er was sprake van een incurabel longcarcinoom.

Er vond éénmaal resectie van een rib plaats om zeker te zijn of de als metastase van een schildkliercarcinoom geduide afwijking ook werkelijk in regressie was gegaan op de ingestelde therapie. Gezien de pijnklachten bestond hieromtrent twijfel.

Bij 3 patiënten bij wie de afwijking in het posterolaterale deel van de borstwand was gelegen bestond in deze serie zelden twijfel aan de diagnose „metastase”.

De overleving na radicale resectie van een als solitair geduide metastase varieerde tussen 5 maanden en 13 jaar; na alléén biopsie tussen 2 maanden en 8 jaar. Slechts de twee patiënten met een primair schildkliercarcinoom

waren respectievelijk 15 en 10 jaar na de behandeling nog in leven op het moment van na-onderzoek.

Hoewel de radicale resectie van een solitaire rib- of sternummetastase het natuurlijke beloop van de ziekte niet zal beïnvloeden, ontstond bij de 5 patiënten die op deze wijze werden behandeld geen lokaal recidief.

Discussie

Een op grond van disseminatie-onderzoek als solitair beschouwde metastase in de ribben of in het sternum imponeert vaak als een primaire borstwandtumor.

In het anterolaterale deel van de borstwand is een biopsie vrijwel altijd mogelijk. De behandeling is dan afhankelijk van de aard van de primaire tumor. Resectie van de metastase is geïndiceerd als er klachten zijn en/of groei van de tumor bestaat, doch is hooguit een onderdeel van een uitgebreidere behandeling, gericht op het vernietigen van micrometastasen elders.

In het posterolaterale deel van de borstwand is een biopsie soms niet goed mogelijk (zie hoofdstuk IX). Uitputtend disseminatie-onderzoek is dan ook hier aangewezen om een eventuele primaire tumor en/of metastasen elders op te sporen. Valt dit onderzoek negatief uit, dan dient gehandeld te worden als was er sprake van een maligne primaire borstwandtumor.

Conclusie

Indien er sprake blijkt te zijn van een solitaire metastase dan zal de keuze van de behandeling afhankelijk zijn van de histologie en daarmee van de stralengevoeligheid, de localisatie, de grootte van de tumor en de algemene toestand, waarin de patiënt verkeert. Resectie van een solitaire ribmetastase kan als palliatieve maatregel zeker waardevol zijn. Alhoewel de overleving er nauwelijks door beïnvloed zal worden, kunnen klachten door lokaal recidief hiermee voorkomen worden. Bij onze 5 patiënten die op deze wijze behandeld werden, trad geen lokaal recidief op.

Op theoretische gronden dient bij elk ogenschijnlijk solitair metastatisch proces, omdat meestal meer uitzaaiingen bestaan, behalve chirurgische behandeling in principe ook behandeling door middel van algemene chemotherapie of hormonale therapie te worden overwogen.

Literatuur

- Barrar NR. Primary tumours of rib. *Br J Surg* 1955; 43:113.
Blades B, Paul JS. Chest wall tumors. *Ann Surg* 1950; 131:976.

- Campbell DA. Resection of the sternum for metastatic carcinoma. *Ann Surg* 1949; 129:394.
- Cole WH, McDonald GO, Roberts SS, Southwick HW. Dissemination of cancer. Prevention and therapy. New York: Appleton Ventury Crofts Inc, 1961.
- Dineen JP, Boltax R. Problems in the management of chest wall tumors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 52:588.
- Donelli MG, Garattini S. Differential accumulation of anticancer agents in metastases compared with primary tumors in experimental models. In *Recent Advances in Cancer Treatment*. Tagnon HJ, Staquet MJ eds. New York: Raven Press, 1977:177.
- Drinker CK, Yoffrey JM. Lymphatic, lymph and lymphoid tissue. Their physiological and clinical significance. Cambridge, Mass: Harvard University Press, 1941.
- Edwards JM, Kinmoth JB. Lymphovenous shunts in man. *Br Med J* 1969; 4:579.
- Engrell U, Esposto PL, Rubio C, Sigurdson Å, Zajicek J. Investigation on tumour spread in connection with aspiration biopsy. *Acta Radiol* 1971; 10:385.
- Gaillard J, Martinel CA, Berthoumonieu F, Eschapasse H. Vraies et fausses tumeurs primitives de la paroi thoracique (à propos de 24 observations). *Poumon Coeur* 1972; 28:513.
- Griswold RA, Drye JL. Tumors of the chest wall. In *Treatment of Cancer and Allied Diseases*. Pack GT, Ariel IM eds. New York: Harper en Row publ, 2nd ed vol IV, 1964.
- Groff DB, Adkins PC. Chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 1967; 4:200.
- Hirotsani H, Kawabe N, Ito T, Morita R, Yakomoto I, Odori T, Sakamoto T, Mori T, Hamamoto K, Torizuka K. Scintigraphic diagnosis of primary and metastatic bone tumours by Technetium 99m-Diphosphonate. *Int Orthop (SICOT)* 1978; 2:199.
- Jaffe HL. Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. Philadelphia: Lea & Febiger, 1968.
- Jeffree GM, Price CHG. Bone tumours and their enzymes. *J Bone Joint Surg* 1965; 47B:120.
- Johnston AD. Pathology of metastatic tumors in bone. *Clin Orthop* 1970; 73:8.
- Junginger Th, Spelsberg F. Brustwandtumoren. Erfahrungen bei 138 operierten Fällen. *Klin Wochenschr* 1971; 49:628.
- Leach RE, Torgerson WRJr. The management of metastatic disease in the skeletal system. *Surg Clin North Am* 1967; 47:757.
- McCormack KR. Bony metastases from thyroid carcinoma. *Cancer* 1966; 19:181.
- Montagne ED. Palliative radiotherapy in the management of metastatic disease excluding breast cancer. In: *Textbook of Radiotherapy*. Fletcher GH ed. Philadelphia: Lea & Febiger: 1973:794.
- Ochsner A, Lucas G, McFarland G. Tumors of the thoracic skeleton. Review of 134 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 52:311.
- Ottolenghi CE. Diagnosis of orthopaedic lesions by aspiration biopsy. *J Bone Joint Surg* 1955; 37A:443.
- Petasnick JP. Metastatic Bone Disease. *Encyclopedia of Medical Radiology V*, part 6. Bone Tumors. Ranniger K ed. Berlin, Heidelberg, New York: Springer Verlag: 1977:553.
- Recklinghausen F von. Die Fibröse oder deformierende Ostitis, die Osteomalacie und die osteoplastische Carcinose in ihren gegenseitigen Beziehungen. *Festschrift zur Rudolf Vischows 71 Geburtstag* 1891:17.
- Schajowicz F. Aspiration biopsy in bony lesions. *J Bone Joint Surg* 1955; 37A:465.
- Shivas AA, Finlayson NDC. The resistance of arteries to tumour invasion. *Br J Cancer* 1965; 19:486.
- Sinkovics JG, Plager C, McMurtney MJ, Romero JJ, Romsdahl MM. Immunotherapy of human sarcomas. In *Management of primary bone and soft tissue tumors*. Chicago, London: Year Book Medical Publishers inc, 1977:361.
- Sommer GNJ. Resection of the bony thoracic wall for solitary hematogenous metastatic tumors. *Cancer* 1951; 4:120.

- Spear HC, DeWitt CD, Chesney JG. Chest Wall Tumors. A review of clinical experiences with 30 cases. *Dis Chest* 1960; 37:520.
- Teitelbaum SL. Tumors of the chest wall. *Surg Gynecol Obstet* 1969; 129:1059.
- Weiss L. Fundamental aspects of metastasis. Amsterdam, Oxford: North-Holland Publ Co, 1976.
- Willis RA. The Spread of tumors in the human body. London: Butterworth & Co Ltd, 1973.
- Young JM, Funk FJ Jr. Incidence of tumor metastasis to the lumbar spine. A comparative study of roentgenographic changes and gross lesions. *J Bone Joint Surg* 1953; 35A:55.
- Zeidman I. The fate of circulating tumor cells. I Passage of cells through capillaries. *Cancer Res* 1961; 31:38.



CONSEQUENTIES VAN DE „RADICALE RESECTIE”

Alvorens tot een radicale resectie over te gaan is het wenselijk de juiste diagnose te hebben gesteld. Een zekere diagnose van een borstwandtumor is alleen te verkrijgen d.m.v. histologisch onderzoek. Weefsel kan verkregen worden door:

- a. een naaldbiopsie
- b. een chirurgische (open) biopsie

Ad. a. De naaldbiopsie

Het nemen van een naaldbiopsie uit een ribtumor is lastig, terwijl de kans een representatief weefselstukje te verkrijgen gering is (FORNASIER en CAMERON 1975). Perforatie van de pleura parietalis bij de naaldbiopsie wordt als potentiële contaminatiebron van de pleuraholte beschouwd. Hoewel de kans op entmetastasering bij punctiebiopsie gering zou zijn (OTTOLENGHI 1955, ENGZEIL e.a. 1971, JEREB e.a. 1976) is tot nu toe door ons aan het nemen van een chirurgische biopsie de voorkeur gegeven.

Ad. b. De chirurgische biopsie

Deze chirurgische biopsie heeft een veel grotere kans op het verkrijgen van voldoende representatief weefsel.

Bij het nemen van deze biopsie dient rekening gehouden te worden met een eventueel later te verrichten „radicale resectie”. Daarom moet aan het volgende voldaan worden:

1. Bij ribtumoren wordt de huidincisie evenwijdig aan de rib gelegd en niet langer dan strikt noodzakelijk, om bij een radicale resectie onnodig huidverlies te voorkomen. Om dezelfde reden wordt ook bij sternumtumoren de incisie liefst horizontaal gelegd.
2. De kortste weg tussen huid en tumor dient genomen te worden.
3. De pleura mag niet geopend worden.

Rekening houdende met het feit dat het gehele proefexcisiekanaal, bij een gebleken maligniteit, later mee wordt verwijderd, zijn er weinig problemen te verwachten bij het nemen van een biopsie in het anterolaterale deel van de borstwand. Is de afwijking echter posterolateraal gelegen, en met name

daar, waar scapula en musculus latissimus dorsi de borstwand bedekken, dan zal bij het nemen van een biopsie de kans op contaminatie van een groot gebied met tumorcellen door openen van fascievlakken groot zijn. Teneinde dit te voorkomen is tot nu toe bij tumoren in dit gebied direct radicale resectie verricht, hetgeen impliceert dat achteraf soms ten onrechte een vrij grote resectie uitgevoerd werd voor een benigne tumor. In onze serie van 80 patiënten, waarvan 16 een afwijking in het posterolaterale deel van de borstwand hadden, is dit 5 maal gebeurd. Gezien de lage mortaliteit (0% in onze serie) en geringe morbiditeit blijft dit beleid onzes inziens te verdedigen.

De „Radicale Resectie”

De eisen waaraan een als radicaal te beschouwen resectie van maligne ribben en sternumtumoren moet voldoen zijn in 1965 door EIJGELAAR beschreven (diss. 1965). De overwegingen die hierbij een rol speelden waren:

1. De mededeling van UPSHAW, McDONALD en GHORMLEY (1949), dat chondrosarcomen 3 inches (= 7,5 cm) verder reiken dan hun röntgenologische en/of klinische begrenzing.
2. De mededeling van HALPERT en DAVIS (1935) dat chondrosarcomhaardjes in het periost gevonden werden op grotere afstand dan 3 inches (= \pm 7,5 cm).

Deze beide vermeldingen impliceren dat voor een adequate resectie van in de ribben gelegen tumoren vrijwel altijd de gehele rib verwijderd moet worden. Dus bij voorkeur een exarticulatie van de aangedane rib.

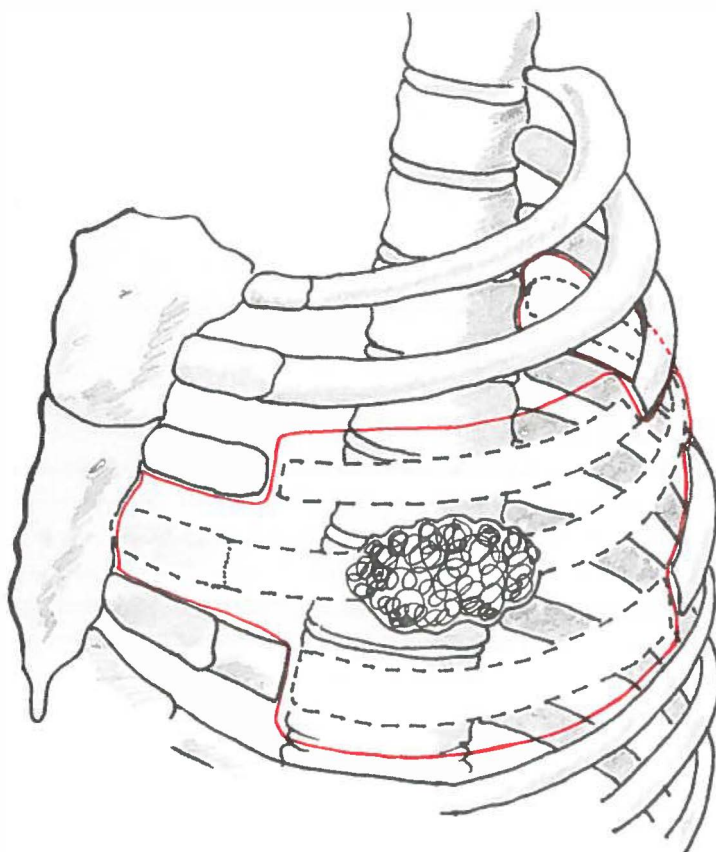
3. De mededeling van VAN RIJSSEL (1961) dat infiltratieve groei bij voorkeur plaats vindt langs gepreformeerde wegen als lymfebanen, bloedvaten, zenuwen en fascievlakken. Aangezien deze structuren in de borstwand segmentaal verlopen, werd bepaald dat de aangrenzende intercostaal musculatuur met de intercostale vaten en zenuwen eveneens over de gehele lengte van de rib verwijderd dienen te worden.

Daarom moet de minimale omvang van een radicale resectie aan de volgende voorwaarden voldoen:

1. Exarticulatie van de rib of ribben, waarin de tumor is gelegen.
2. De aangrenzende, eventueel tussenliggende intercostaal musculatuur vanaf het sternum tot zo dicht mogelijk naar de wervelkolom wegnemen.
3. Resectie van dat deel van de aangrenzende ribben, dat ter hoogte van de tumor ligt.

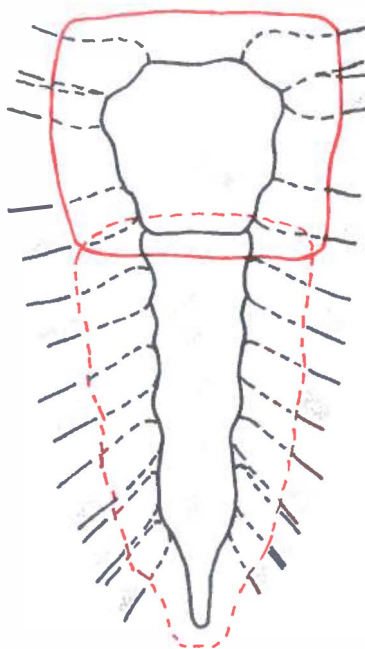
4. De pleura parietalis, die dit deel van de borstwand bekleedt, meenemen.
5. Indien er eerder een biopsie is verricht, tevens „en bloc” resectie van het biopsiekanaal. De huidincisie wordt hiertoe ovaalvormig om de wond, c.q. het litteken van de proefexcisie gelegd. De over de tumor gelegen musculatuur wordt eveneens „en bloc” geresecteerd over dezelfde afstand als de resectie van het deel van de benigne borstwand.

Het bleek *niet* noodzakelijk bij de tumoren die in het posterolaterale deel van de borstwand waren gelegen de lange rugspieren te excideren indien geen biopsie had plaats gevonden en indien infiltratieve groei ontbrak.



Tekening 1

— de minimale afmetingen voor radicale resectie van een maligne ribtumor.



Tekening 2.

De minimale afmetingen voor resectie van een maligne sternumtumor.

— tumor in het manubrium sterni

- - - tumor in het corpus sterni

Voor de sternumtumoren geldt het volgende: Omdat zowel het corpus als het manubrium een eigen mergholte hebben moet op grond van de localisatie van de tumor de minimale resectie bestaan uit het verwijderen van het gehele corpus of het gehele corpus of het gehele manubrium sterni. Bij infiltratieve groei in de mergholte van beide delen dient het gehele sternum te worden weggenomen. Dit bleek bij geen van onze patiënten noodzakelijk.

De volgende schema's geven de minimale afmetingen van de resectie van een maligne rib- of sternumtumor weer.

De tumoren die in de intercostaalruimte waren gelegen werden volgens dezelfde regel behandeld.

De reconstructie

De reconstructie na de radicale resectie bevat 2 aspecten:

1. Sluiten van het borstwanddefect;
2. Sluiten van het eventuele huiddefect.

Ad. 1. Sluiten van het borstwanddefect

Aan een zo stabiel mogelijke borstwand direct postoperatief moet grote waarde gehecht worden. Immers instabiliteit geeft aanleiding tot paradoxie beweeglijkheid, met vermindering van de vitale capaciteit. Om tot een zo stug mogelijke reconstructie te komen is gebruik gemaakt van velerlei technieken en materialen (BISGARD 1948, BEARDSLY e.a. 1950, 1951, 1955, ADA e.a. 1951, EFFLER 1953, BRODKIN 1954, COTTON e.a. 1956, HARDIN e.a. 1956, HARRISON 1957, FITCH e.a. 1958, GRAHAM e.a. 1960, MARTINI e.a. 1969, ALFONSO LEJ e.a. 1971, LE ROUX e.a. 1971, LONGACRE e.a. 1974, BAFFI e.a. 1977, SHAH e.a. 1977, LEONARDI e.a. 1980, MCCORMACK e.a. 1981, RAMMING' e.a. 1982).

Het is gebleken dat plooibaar materiaal bij de reconstructie van de borstwand de beste resultaten geeft. Hiervoor werd aanvankelijk ossefascie en later Marlex® mesh gebruikt (USHER e.a. 1958). Het gebruik van ossefascie werd verlaten, daar de kwaliteit niet constant bleek te zijn.

In eerste instantie werden staaldraden om de aan het defect grenzende ribben aangebracht, zowel om het defect te verkleinen als om het marlexgaas te steunen. De staaldraden werden aanvankelijk in situ gelaten, doch gaven door fragmentering aanleiding tot fisteling van het defect. Thans is het gebruik ervan beperkt tot durante operatione.

Nadat het marlexgaas is ingehecht, worden de staaldraden verwijderd, waarna het gaas als een trommelvel gespannen staat. Alvorens het marlexgaas in te hechten wordt een thoraxdrain aangebracht. Boven het marlexgaas, en dus onder de huidlap, wordt een redondrain gelegd, welke 7 tot 10 dagen in situ blijft.

Ad. 2. Sluiten van het eventuele huiddefect

In het algemeen is primair aproximeren van de huid goed mogelijk, indien een incisie-biopsie lege artis is verricht.

Indien wegens ingroei van de tumor in de huid, of wegens een ongunstig gelegen litteken van een vroegere biopsie, een zo groot deel van de huid „en bloc” geëxcideerd zal moeten worden dat primaire sluiting niet mogelijk lijkt, dient van te voren met de plastisch-chirurg een „plan de campagne” te worden gemaakt, waarbij een aantal mogelijkheden ter beschikking staan:

1. Gesteelde of vrije huidtransplantaten (PICKRELL e.a. 1948, WHALEN 1953, DUNAVANT 1955, GARDNER e.a. 1976, SHAH e.a. 1977).

2. Gesteelde spiertransplantaten, eventueel met een overliggend huideiland (delto pectorale lap: CAMPBELL 1950; latissimus dorsi lap: DINNER e.a. 1978).
3. Gesteelde spiertransplantaten met hierover vrije huidtransplantatie (CONVERSE 1964, DINNER e.a. 1978).
4. Gesteelde omentum majus transplantatie en vrije huidtransplantatie (JURKIEWICZ en ARNOLD 1977, BLAU e.a. 1982).

Complicaties

De complicaties van de „radicale resectie” verricht bij 34 patiënten waren te onderscheiden in:

1. Peroperatieve complicaties

Het bloedverlies bij de radicale resectie bedroeg 300 tot 4500 cc (gemiddeld 825 cc). Bij één patiënte traden stollingsstoornissen op (patiënte AS-D, resectie 6e, 7e en 8e rib wegens solitair plasmocytom). Rethoractomie wegens nabloeding bleek noodzakelijk. Bij 2 patiënten perforeerde de tumor gedurende de operatie (patiënt WP chondrosarcoom, patiënt JdW fibrosarcoom).

2. Postoperatieve complicaties (binnen één maand)

Atelectase van een deel van de onderliggende long werd bij 7 patiënten gezien. Meestal was dankzij intensieve fysiotherapie en analgetica deze complicatie binnen een week verholpen. Slechts éénmaal was langdurig (4 weken) fysiotherapie noodzakelijk.

Tracheotomie bleek bij geen onzer patiënten nodig te zijn. Dit in tegenstelling tot BURNHARD, MARTINI en BEATTIE (1974). Alle patiënten werden uiterlijk op de eerste dag na de operatie geëntubeerd, op één na. Bij deze patiënt was beademing gedurende 3 dagen noodzakelijk.

De thoraxdrain werd tussen de 2e en 5e postoperatieve dag verwijderd. Bij 18 patiënten trad hierna een hydrothorax op, waarvoor bij 4 van hen meerdere thoraxpuncties noodzakelijk waren. Bij géén der patiënten was opnieuw inbrengen van een drain noodzakelijk.

Wondrandnecrose van een gesteeld huidtransplantaat deed zich voor bij één patiënt. Het ontstane huiddefect genas per secundam intentionem. De operatiemortaliteit was 0%.

3. Postoperatieve complicaties (na één maand)

Fragmentatie van de staaldraden deed zich voor bij 17 patiënten, meestal na 1 jaar. Dit gaf bij 3 van hen aanleiding tot fistelvorming. Alle 3 patiënten genazen na verwijdering van de staaldraadfragmenten. Om deze complicatie te voorkomen werden sinds 1966 geen staaldraden meer achtergelaten.

Verlies van longfunctie

Pre-operatief werd bij alle patiënten een spirogram vervaardigd, omdat uit incidentele mededelingen in de literatuur was gebleken dat de borstwandresectie ondanks stabilisatie tot longfunctieverlies aanleiding geeft. Bij 24 van de 34 patiënten die een „radicale resectie” hadden ondergaan was ook postoperatief een longfunctie-onderzoek verricht. In tabel 13 werden diagnose, het geresecteerde deel van de borstwand en de pre- en postoperatieve waarden van het spirogram weergegeven. Van de 10 overige patiënten waren er 8 overleden aan de tumor. Van de overige 2 had één patiënt ook een buikwandresectie ondergaan, terwijl de tweede geëmigreerd was.

Het verlies aan vitale capaciteit bedroeg na de resecties (wegens ribtumoren) gemiddeld 0.45 liter ($\approx 12\%$) met een spreiding van 0.10 tot 0.96 liter, dit is 2.7 tot 31.4% van de preoperatieve vitale capaciteit.

Het verlies aan vitale capaciteit was direct postoperatief het grootst; gemeten binnen 3 maanden na de ingreep was het verlies ongeveer 24.5% van de gevonden preoperatieve waarde. Na 6 maanden bleek het verlies in de vitale capaciteit rond de 10% van de preoperatief gemeten waarde te zijn. Deze waarde van 10% werd ook gevonden na langere tijd (12-48 maanden), zodat gesteld mag worden dat na een half jaar stabilisatie in het verlies aan longfunctie is opgetreden.

De E.S.C. nam af met een gemiddelde van 0.32 liter, met een spreiding van 0.09 tot 0.60 liter. Bij deze berekeningen werd uitgegaan van de ongunstigste waarden. Bovendien is in deze berekeningen de patiënte met het solitaire plasmocytroom niet opgenomen, daar deze postoperatief een betere longfunctie had dan voor de ingreep.

Werd alleen een deel van het sternum geresecteerd, dan bleek de afname van de vitale capaciteit gemiddeld 0.57 liter (spreiding 0.46 tot 0.80 liter). De E.S.C. nam af met gemiddeld 0.49 liter (spreiding 0.24 tot 0.80 liter).

Twee patiënten (no. 12 en 13) illustreren dat direct postoperatief het verlies groter kan zijn, respectievelijk afname VC met 1.80 en 2.50 liter en afname van E.S.C. met 1.45 en 2.20 liter, doch dat na enkele maanden het zich stabiliseert tot de in deze kleine serie gevonden normaalwaarden, zij het

Tabel 13

Patiënt	Diagnose	Resectie	VC	Preoperatief			m	VC	Postoperatief		
				VCn	ESC	ESCn			VCn	ESC	ESCn
1. HW	fibroom	2.3.4	4.62	4.80	3.15	3.21	9	4.10	4.80	2.65	3.21
2. AS	fibr.dyspl.	7.8.9	5.51	5.42	5.21	4.20	18	5.00	5.06	4.75	3.97
3. JM	desmoïd	1.2	4.50	5.05	4.35	3.97	10	4.00	5.01	4.05	3.92
4. KWR	neurofibr.	2.3	3.70	3.74	2.69	2.24	8	3.60	3.71	2.60	2.72
5. BP	neurofibr.	10.11	3.91	3.98	3.32	3.70	6	3.50	3.94	3.00	3.68
6. LN	osetochond.	1.2	4.91	5.11	4.11	4.31	8	4.61	5.06	3.82	4.27
7. HH	eos.gran.	4.5.6	5.48	5.90	4.00	4.30	36	4.92	5.70	3.72	4.21
8. KA	posttr.afw.	7.8	5.60	5.90	4.20	4.31	6	5.40	5.90	3.90	4.30
9. AZ	cav he	4.5.6	3.91	4.15	3.40	3.74	6	3.40	4.12	3.10	3.71
10. JO	chondrosa.	9.10	3.90	4.30	3.15	3.70	24	3.45	4.18	3.60	3.68
11. HMvB	chondrosa.	4.5.6	3.92	4.14	3.34	3.73	48	3.40	4.12	3.10	3.71
12. JvP	chondrosa.	sternum	3.85	4.30	3.05	2.98	2	2.05	4.30	1.60	2.98
							4	2.80	4.30	2.10	2.98
							60	3.20	4.02	2.40	2.75
13. JPK	chondrosa.	4.5.6	4.20	4.00	3.65	3.09	1	1.70	4.00	1.45	3.09
		+ sternum					4	3.40	4.00	2.85	3.09
14. HHB	chondrosa.	9.10.11	3.06	3.09	1.98	2.02	3	2.10	3.09	1.42	2.02
15. HSS	chondrosa.	4.5.6	4.00	3.90	3.55	3.05	12	3.54	3.90	3.00	3.05
		+ sternum									
16. WP	chondrosa.	2.3.4	2.39	3.28	1.80	2.61	2	1.98	3.28	1.50	2.61
17. WH	chondrosa.	4.5.6	3.93	4.35	3.15	3.09	18	3.50	4.00	2.86	2.90
18. HP	chondrosa.	2.3.4	2.39	3.28	1.80	2.61	2	1.98	3.28	1.50	2.61
19. CHD	fibrosa.	3.4.5	3.92	4.12	3.36	3.72	48	3.40	3.98	3.00	3.48
20. AS-D	plasmacytroom	6.7.8	1.70	3.30	1.20	1.20	6	2.16	3.30	1.60	1.60*
21. DK-G	rec mamma.	4.5 urb	2.62	2.74	2.11	2.19	6	2.12	2.74	1.72	2.11
22. DH-S	Rec mamma.	4.5.6 st.	2.50	3.4	2.10	2.09	3	2.00	3.43	1.80	2.09
23. SvdL	meta ovariumca.	sternum	2.79	3.12	1.85	2.21	11	2.27	3.22	1.61	2.21
24. LdB	meta schildk.	4.5.6	3.89	4.28	3.05	3.00	12	3.60	4.26	2.84	2.96

VC = vitale capaciteit, ESC = één seconde capaciteit, n = normaal waarde, m = aantal maanden postoperatief
 * preoperatief slechtere waarde dan postoperatief.

dat bij resectie van een deel van het sternum het verlies aan longfunctie tenslotte ongeveer 17% bedraagt.

Dit uiteindelijke verlies aan longfunctie bleek géén hinderlijke invloed te hebben op het verrichten van de dagelijkse werkzaamheden van de patiënten. Sommigen bedreven ook na de ingreep weer sport.

Het cosmetische resultaat

Bij alle patiënten die een „radicale resectie” ondergingen bleef een paradoxale beweeglijkheid van de borstwand in het operatie-terrein zichtbaar, doch dit werd in de regel niet als cosmetisch storend gevonden. Slechts bij één patiënte vond na resectie van een chondrosarcoom later een mamma-augmentatie plaats. Er bestond tevoren reeds een hypoplasie van het mammaparenchym.

Conclusie

„En bloc” resectie van een aantal ribben of een partiële resectie van het sternum is technisch goed mogelijk gebleken en werd door alle patiënten goed verdragen.

Literatuur

- Ackerman W. Vertebral Trephine biopsy. *Ann Surg* 1956; 143:373.
- Ada AEW, Engel PH. Reconstruction of defects of the thoracic wall with tantalum mesh gauze. *J Thorac Surg* 1951; 21:125.
- Alfonso-Lej F, DeLinera FA. Resection of the entire sternum and replacement with acrylic resin. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 62:271.
- Baffi RR, Didolkar MS, Bahamjian V. Reconstruction of sternal and abdominal wall defects in a case of desmoid tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 105:108.
- Beardsley JN. The use of tantalum plate when resecting large areas of the chest. *J Thorac Surg* 1950; 19:444.
- Beardsley JM, Cavanagh CR. The use of tantalum mesh in chest wall defects. *New England J Med* 1951; 245:525.
- Beardsley JM, Cavanagh CR. Radical excision of malignant chest wall tumors. *J Thorac Surg* 1955; 29:582.
- Bisgard JD, Swenson SA. Tumors of the sternum. Report of a case with special operative technique. *Arch Surg* 1948; 56:570.
- Brodin HA, Peer LA. Diced cartilage for chest wall defects. *J Thorac Surg* 1954; 28:97.
- Burnard RJ, Martini N, Beattie EJ Jr. The value of resection in tumors involving the chest wall. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68:530.
- Campbell DA. Resection of the sternum for metastatic carcinoma. *Ann Surg* 1949; 129:394.
- Campbell DA. Reconstruction of the anterior thoracic wall. *J Thorac Surg* 1950; 19:456.
- Converse JM. *Reconstructive Plastic Surgery* Vol V, hoofdstuk 62. Philadelphia, London: WB Saunders Co, 1964.
- Cotton H, Paulsen GA, Dykes G. Prosthesis following excision of chest wall tumours. *J Thorac Surg* 1956; 31:45.
- Dinner MI, Anderson R, Kay PP. Repair of a defect of anterior chest wall with a turnover, dermal fat, deltopectoral flap. *Plast Reconstr Surg* 1978; 6:115.
- Dunavant WD. Full-thickness skin graft in the closure of a defect of the thoracic wall. *JAMA* 1955; 19:1202.
- Effler DB. Prevention of chest wall defects: use of tantalum and steel mesh. *J Thorac Surg* 1953; 26:419.

- Engzell U, Esposti RL, Rubio C, Sigurdson A, Zajicek J. Investigation on tumour spread in connection with aspiration biopsy. *Acta Radiol Ther Phys Biol* 1971; 10:385.
- Eijgelaar A. Over de diagnostiek en de behandeling van rib- en sternumtumoren. Dissertatie. Groningen: Van Denderen, 1965.
- Fitch EA, Fries JG. Ivalon as a chest wall prosthesis. An 18 month's follow up. *J Thorac Surg* 1958; 34:262.
- Fornasier VL, Cameron HU. Techniques of closed bone biopsy C.R.C. Critical Reviews in clinical laborat. sciences 1975:145.
- Gardner R, Shin H, Alfonso A. Repair of chest wall defects using pedicle flaps. *Am J Surg* 1976; 152:406.
- Gladstein MO, Grantham SA. Closed Skeletal Biopsy. *Clin Orthop and Related Res.* 1974; 103:75.
- Graham J, Usher FC, Perry JL, Barkley HT. Marlex mesh as a prosthesis in the repair of thoracic wall defects. *Ann Surg* 1960; 151:469.
- Griswold RA. Osteochondrosarcoma of the sternum. Use of tantalum plate as a prosthesis. *Arch Surg* 1947; 55:681.
- Hardin CA, Kittle CF. Repair of surgical defects of the chest wall with fiberglas prosthesis. *Am Surgeon* 1956; 22:139.
- Harrison JN. A teflon weave for replacing tissue defects. *Surg Gynecol Obstet* 1957; 104:584.
- Jereb M, Us-Krašovec M. Trans thoracic needle biopsy of mediastinal and hilar lesions. *Cancer* 1977; 40:1354.
- Jurkiewicz MJ, Arnold PG. The omentum. An account of its use in the reconstruction of the chest wall. *Ann Surg* 1977; 185:548.
- Larson RE, Lick CC, Maxeiner SR. Technique for chest wall resection. *Arch Surg* 1969; 98:668.
- Leininger BJ, Barker WL, Langston HT. A simplified method of chest wall reconstruction. *Ann Thorac Surg* 1972; 13:258.
- Leonardi HK, Neptune WB. Surgical management of chest wall tumors. *Am J Surg* 1980; 139:569.
- Le Roux BT, Stemmler P. Maintenance chest wall stability. *Thorax* 1971; 26:424.
- Longacre JJ, Maurer EP, Keirle AM. Immediate skeletal reconstruction of an extensive bilateral defect of the anterior chest wall. *Plast Reconstr Surg* 1974; 53:593.
- Martini N, Starzynski TE, Beattie EJ. Problems in chest wall resection. *Surg Clin North Am* 1969; 49:313.
- McCormack P, Bains MS, Beattie EJ, Martini N. New Trends in Skeletal Reconstruction after Resection of Chest Wall Tumors. *Ann of Thoracic Surgery* 1981, vol. 31, no. 1.
- Ottolenghi CE. Diagnoses of orthopaedic lesions by aspiration biopsy. *The Journ Bone It Surg* 1955; 37-A no 3: 443.
- Pickrell KL, Kelley JW, Marzoni FA. The surgical treatment of recurrent carcinoma of the breast and chest wall. *Plast Reconstr Surg* 1948; 3:156.
- Ramming KP, Holmes EC, Zarem HA, Lesavoy MA, Mosten DL. Surgical management and reconstruction of extensive chest wall malignancies. *The Am Journ of Surg* 1982, vol 144-146.
- Rijssel ThG van. Inleidende beschouwingen over infiltrerende groei. 1 le Jaarboek van kanker-onderzoek en kankerbestrijding in Nederland. Amsterdam: De Bussy, 1961.
- Shah JP, Urban JA. Resection of the anterior chest wall with immediate reconstruction. *Int Surg* 1977; 62:457.
- Upshaw JE, McDonald JR, Ghormley RK. Extension of primary neoplasms in bone to bone marrow. *Surg Gynecol Obstet* 1949; 89:704.
- Usher FC, Fries JG, Ochsner JL, Tuttle LLD. Marlex mesh. Clinical studies. *Arch Surg* 1959; 78:138.

Usher FC, Wallace SA. Tissue reactions to plastics (a comparison of nylon, orlon, dacron, teflon and marlex). *Arch Surg* 1958; 76:997.

Whalen WP. Coverage of thoracic wall defects by split breast flaps. *Plast Reconstr Surg* 1953; 12:64.

Hoofdstuk X

DISCUSSIE

De in de voorgaande hoofdstukken beschreven 80 patiënten zijn (merendeels) behandeld volgens de in 1962 opgestelde, en in de inleiding weergegeven, gedragslijn. Naast de resultaten van de behandeling, zoals deze aan het eind van de hoofdstukken I, III t/m VIII zijn vermeld, is in het na-onderzoek aandacht besteed aan de volgende facetten:

1. Welke betrouwbaarheid mag, voor de bepaling van de aard van de afwijking, aan het röntgenonderzoek worden ontleend?
2. Werde inderdaad bij alle patiënten een biopsie verricht, alvorens de behandeling werd begonnen? Zo neen, wat was dan de reden dat er geen biopsie was verricht, en welke invloed heeft dit gehad op het resultaat van de behandeling?
3. Hoe verhouden de resultaten zich tot die, welke in de periode 1904-1962 werden bereikt?

Ad. 1. Het röntgenaspect van de afwijking bleek in het pre-operatieve onderzoek het belangrijkste gegeven. Anamnese, fysisch- zowel als laboratoriumonderzoek geven ten hoogste een aanwijzing omtrent de aard van het proces, doch droegen vaak niet bij aan de diagnostiek.

Bij de beoordeling van het röntgenaspect van de afwijking werden osteoclastische kenmerken, vooral wanneer daarbij een onderbreking van de corticalis was te zien, als uiting van maligniteit beschouwd. Osteoplasie alleen, zeker wanneer deze tot regelmatig gevormde structuren aanleiding gaf, werd als een uiting van goedaardigheid van de afwijking beschouwd. Osteoclasie gecombineerd met onregelmatige osteoplasie werd kenmerkend voor een maligne afwijking gehouden (NAUTA 1960). Vorming van „spiculae” en „uienschillen” zoals bij maligne tumoren van de lange pijpbeenderen wordt gezien, kan bij ribtumoren echter zelden gevonden worden (FORDHAM en RAMACHANDRAN 1977).

Op grond van bovengenoemde criteria werd de afwijking 42 maal als benigne en 38 maal als maligne gekwalificeerd. Omdat tot dusverre bij tumoren in het posterolaterale deel van de borstwand werd afgezien van een pre-operatieve biopsie (zie hoofdstuk IX), klemmt de eventuele betrouwbaarheid van het röntgenbeeld bij afwijkingen op deze plaats des te meer.

In tabel 14 zijn de diagnoses gesteld op grond van het röntgenaspect, zowel als de expertise van de patholoog-anatoom, dan ook gespecificeerd naar de localisatie van de afwijking.

Tabel 14

Loc. van de afwijking	Aantal	Röntgenaspect		P.A. expertise	
		benigne	maligne	benigne	maligne
Anterolateraal	64	39	—	36	3
		—	25	2	23
Posterolateraal	16	3	—	2	1
		—	13	6	7
Totaal	80	42	38	46	34

Op grond van de criteria van NAUTA (1960) kunnen tumoren in het anterolaterale deel van de borstwand met een hoge mate van zekerheid (90%) onderscheiden worden in goed- of kwaadaardige afwijkingen. Bij localisatie van de afwijking in het posterolaterale deel van de borstwand daarentegen blijkt de „miswijzing” van deze beoordeling echter 50% te zijn geweest. Uitspraken omtrent de histologische diagnose van het proces op grond van het röntgenbeeld bleken daarentegen, zowel voor tumoren in het anterolaterale deel als in het posterolaterale deel van de borstwand, weinig betrouwbaar te zijn.

Het röntgenbeeld geeft dus hooguit een aanwijzing omtrent het al dan niet goed- of kwaadaardig zijn van de borstwandtumor. Slechts zelden is het röntgenbeeld typisch voor de diagnose!

Het isotopenonderzoek (de zogenaamde „botscan”). In de periode 1962 tot 1977 werd in tegenstelling tot de röntgendocumentatie slechts incidenteel een „botscan” gemaakt, zodat geen oordeel verkregen kon worden of de pre-operatieve röntgendiagnose nog beïnvloed was door de botscan.

Het isotopenonderzoek is waardevol in de differentiatie tussen mono- en polyostotische afwijkingen. Met name röntgenologisch nog niet te identificeren haarden elders in het skelet kunnen op deze wijze al eerder zichtbaar gemaakt worden. Bovendien, wanneer in een aangrenzende rib verhoogde

opname van het isotoop zichtbaar wordt, zal bij resectie de betrokken rib in ieder geval verwijderd moeten worden, ook al zijn er röntgenologisch geen redenen voor. Doch ook deze techniek heeft zijn beperkingen. Maligne tumoren nemen meestal wel ^{99m}Tc Technetium fosfaat op en geven een „hot spot” op de botscaan. Doch de „hot spot” is aspecifiek. Differentiatie tussen een primaire bottumor en een metastase is niet mogelijk. Bovendien bestaan er drogbeelden door de opname van ^{99m}Tc Technetium fosfaat door elk reactief proces, zoals arthrosis deformans en trauma. Over het algemeen zullen benigne tumoren geen tot weinig ^{99m}Tc Technetium fosfaat opnemen. Doch ook het chondrosarcoom en het myeloom nemen veelal weinig tot geen ^{99m}Tc Technetium fosfaat op (HIROTANI e.a. 1978).

Ad. 2. Bij alle 16 patiënten met een afwijking in het posterolaterale deel van de borstwand werd van een biopsie afgezien, op grond van de in hoofdstuk IX vermelde redenen. Bij 64 van de patiënten, bij wie de afwijking in het anterolaterale deel van de borstwand was gelocaliseerd, zou verwacht mogen worden dat er een proefexcisie was verricht. Dit bleek echter in slechts 51 gevallen ook werkelijk te zijn gebeurd. Bij 13 patiënten bleek dus van de gestelde richtlijnen te zijn afgeweken. De reden hiertoe was een als kenmerkend beschouwd röntgenbeeld:

Het röntgenbeeld werd 9 maal geacht kenmerkend te zijn voor een goed-aardige afwijking. Op grond hiervan werd bij 2 patiënten volstaan met follow up; éénmaal wegens een hemangioom, waarbij de diagnose door middel van angiografie ondersteund werd, en éénmaal wegens multipele ecchondromen. Bij 7 patiënten vond een „locale” resectie van de afwijking plaats, die bestond uit het wegnemen van de aangedane rib met omgevende intercostaal musculatuur, wegens een binnen de grenzen van de intacte corticis gelegen afwijking (tabel 15).

Bij 4 patiënten werd de afwijking op grond van het röntgenbeeld als maligne beschouwd. Bij alle 4 patiënten werd op grond van dit röntgenbeeld verondersteld een chondrosarcoom te bestaan, en werd derhalve een „radicale resectie” verricht. Slechts éénmaal bleek de pre-operatieve diagnose juist te zijn! Eénmaal bestond de afwijking uit een mammacarcinoom dat zich ontwikkeld had in een hypoplastische mamma en éénmaal uit een metastase van een ovariumcarcinoom. Tenslotte bleek er éénmaal geen maligniteit in het spel te zijn, maar een goedaardig fibroom, met calcificaties (tabel 15).

Tabel 15

Anterolaterale thoraxwand								
Rö-aspect	Aantal	Verrichting			Diagnose	Aantal		
		Rö-controle	Loc.Res.	Rad.Res.				
Benigne	9	2	7		Hemangioom	1x		
					Ecchondroom	1x		
				4	Fibr.dysplasie	1x		
					Chondroom	2x		
					Posttraum.afw.	3x		
					Synoviacyste	1x		
Maligne	4				Chondrosa.	1x		
					Mammarcar.	1x		
					Meta.Ovariumca.	1x		
					Fibroom	1x		
Totaal	13	2	7	4		13		

Voor de 9 goedaardige afwijkingen zou een biopsie het gevolgde beleid waarschijnlijk niet wezenlijk hebben veranderd. Ook voor posttraumatische afwijkingen (callus of pseudo-arthrose) die aanleiding geven tot langdurige klachten is resectie van de afwijking een pragmatische behandeling.

Bij 2 van de 4 patiënten met een als kwaadaardig beschouwde afwijking zou het beleid anders geweest kunnen zijn. Bij de patiënt met het mammacarcinoom was sprake van een hypoplastische mamma, waarbij de tumor op de ribben was gelegen, zodat voor het verwijderen van het mammacarcinoom toch een radicale borstwandresectie nodig was geweest. Okselklierdissectie vond echter niet plaats, hetgeen waarschijnlijk wel gebeurd zou zijn als de diagnose bekend was. Bij de patiënt met een fibroom had echter volstaan kunne worden met een minder uitgebreide ingreep! Tot nu toe heeft de patiënt geen nadelige gevolgen van de ingreep ondervonden.

Hoewel bij 12 van de 13 patiënten met een afwijking in het anterolaterale deel van de borstwand, op grond van het röntgenaspect, een juiste rubricering ten aanzien van goed- of kwaadaardigheid plaats vond, blijkt toch achteraf een pre-operatieve proefexcisie nodig te zijn geweest voor de juiste differentiatie van de behandeling.

Vanwege de consequenties van het nemen van een proefexcisie uit afwij-

kingen in het posterolaterale deel van de borstwand (zie hoofdstuk IX), werd in principe direct een radicale borstwandresectie verricht. Echter 3 maal werd een minder uitgebreide resectie verricht. Dit omdat in deze 3 gevallen op grond van het röntgenonderzoek gedacht werd aan een benigne afwijking, daar de corticalis van de rib intact was, terwijl ook osteolyse ontbrak. De bij deze 3 patiënten uitgevoerde beperkte resectie bestond wel steeds uit „en bloc” resectie van de aangedane rib met de aangrenzende intercostale weke delen. Hoewel de afwijkingen in eerste instantie als goedaardig werden geduid, bleek er toch éénmaal sprake te zijn van een chondrosarcoom.

Tabel 16

Posterolaterale thoraxwand						
Rö-aspect	Aantal	Verrichting			Diagnose	Aantal
		Resectie	Rad.Res.	Proefthoracotomie		
Benigne	3	3			Fibr.dysplasie	1
					Neurinoom	1
					Chondrosarcoom	1
Maligne	13		12		Fibr.dysplasie	1
					Cav.hemangioom	1
					Chondroom	1
					Eos.granuloom	1
					Neurinoom	2**
					Chondrosarcoom	1
					1* Fibrosarcoom	3*
					Sol.myeloom	1
					Metastase	2
					Totaal	16

* 1 inoperabel bij proefthoracotomie

** 1 biopsie - ongunstig histologisch beeld

Zoals uit tabel 15 valt op te maken is 5 maal voor een goedaardige afwijking in het posterolaterale deel van de borstwand een radicale resectie verricht. Gezien het gestelde in hoofdstuk IX omtrent de biopsie is dit de prijs die betaald moet worden indien pre-operatief geen histologische diagnose bekend is. Een der hoofdproblemen bij het stellen van deze pre-operatieve

diagnose is echter het feit dat punctie-biopsie van de platte rib technisch zeer lastig is. Gezien de lage mortaliteit en geringe morbiditeit van de radicale resectie blijkt het tot nu toe het gevolgde beleid goed te verdedigen!

Door het ontbreken van de mogelijkheid tot een pre-operatieve biopsie is het bij tumoren in het posterolaterale deel van de borstwand des te meer noodzakelijk alvorens tot resectie over te gaan vast te stellen of er sprake is van een poly- of mono-ostotische afwijking, en of er sprake is van een metastase van een proces elders!

Er dient derhalve uitputtend onderzoek naar een eventuele primaire tumor elders plaats te vinden! Ook bij afwijkingen in het anterolaterale deel van de borstwand zal een uitgebreid pre-operatief onderzoek veelal niet mogen ontbreken.

De volgende adviezen kunnen op grond van het voorafgaande voor nadere diagnostiek gepreciseerd worden:

1. *Bij anterolaterale localisatie van de afwijking:*
 - a. Röntgenonderzoek bestaande uit: röntgenonderzoek van de thorax, waarbij C.T.-onderzoek of planigrafie aanvullende informatie geeft. Bij patiënten ouder dan 40 jaar intraveneus pyelogram en colonin-loopfoto;
 - b. Scintigrafie van het gehele skelet;
 - c. (In alle gevallen) een biopsie van de afwijking.
2. *Bij localisatie in het posterolaterale deel van de borstwand:*
 - a. De bovengenoemde röntgendiagnostiek en scintigrafie (+ bot + lever en nierscan + schildklierscan);
 - b. Uitvoerig laboratoriumonderzoek naar eventuele systeemziekten (waarbij het eiwit spectrum niet vergeten dient te worden);
 - c. Géén biopsie!

Op geleide van de verkregen informatie bestaat de behandeling uit:

1. *Bij anterolaterale afwijkingen* van goedaardig karakter:
Subperiostale resectie. Indien er sprake is van een kwaadaardige tumor „radicale resectie”, zoals beschreven in hoofdstuk IX.
2. *Bij posterolateraal gelegen* als goedaardig imponerende afwijking altijd een ruime resectie. Hierbij dient de corticalis röntgenologisch intact te zijn. Bij deze resectie moet tenminste de gehele rib met omgevende musculatuur „en bloc” verwijderd worden. In alle andere gevallen een „radicale resectie” (zie hoofdstuk IX).

Ad. 3. Hoe verhouden zich de resultaten tot die, welke in de periode 1910-1962 werden bereikt?

Het is moeilijk de resultaten in de behandeling van kwaadaardige gezwellen van de borstwand voor de periode 1910-1962 (tabel 17) en 1962-1977 (tabel 18) te vergelijken. Er is sprake van andersoortige gezwellen. Er zijn veranderde inzichten in histologische diagnoses (zoals b.v. myeloom en reticulosarcoom).

Het operatierisico is verminderd en narcose-technieken zijn veranderd, zodat eerder tot resectie zal worden overgegaan. Bovendien zijn ook andere therapieën mogelijk geworden (cytostatica, immunotherapie of geperfectioneerde radiotherapie).

Verwacht mag echter worden dat een „locaal recidief” van de geresecteerde afwijking in beide te vergelijken perioden geweten mocht worden aan een te krappe excisie. Indien de uitvoering van een meer radicale resectie gepaard gaat met het optreden van minder lokaal recidief dan mag worden verwacht dat deze resectie inderdaad doeltreffender is geweest.

In tabel 17 wordt een overzicht gegeven van de gestelde diagnoses, de behandelingen en het beloop bij 21 patiënten die in de periode 1910-1962 wegens een maligne borstwandtumor werden behandeld.

Tabel 17

Diagnose	Aantal pat.	Therapie	Aantal	Loc. recidief	In leven	1962 aan tumor overleden
Chondrosarc.	8	resectie	8	5	3	5
Ewing sarc.	6	resectie	5	4	0	5
		RT	1	1	0	1
Reticulosarc.	2	resectie	2	1	0	1
						(1 aan andere)
„Sarcoom”	2	RT	2	0	0	1
Fibrosarc.	2	resectie	2	0	2	
Sol.myeloom	1	resectie	1	0	0	1
Totaal	21	resectie	18/RT 3	11	5	15
						(1 aan andere)

RT = radiotherapie

Bij 10 van de 18 patiënten ontstond, nadat de afwijking was geresecteerd een lokaal recidief, waardoor de patiënten overleden. Er werden 3 patiënten met radiotherapie behandeld, die alle drie overleden aan de afwijking.

De resultaten van de behandeling van kwaadaardige gezwellen in de periode 1962-1977 worden in de volgende tabel (18) weergegeven:

Tabel 18

Periode 1962-1966

Diagnose	Aantal pat.	Therapie	Aantal	Loc. Rec.	In leven 1982	Overleden door tumor	Opmerkingen
Chondrosarc.	11	RR	10*	1	9	1	perforatie tumor tijdens operatie
Fibrosarc.	6	ribres. RR proef-thorac.	1 5* 1	3	1 2	3 1	
Mammaca.	1	RR	1*	0	1	—	chemotherapie
Sol.myeloom	1	RR	1*	0	1	—	
Reticulosarc.	2	RR RT	1* 1	1 0	1 —	1 1	
Loc.Rec. mammaca.	3	RR	3*	0	1	2	2 patiënten met schildklierca.
Metastasen	10	RR	5*	0	1	4	
		geen loc. therapie	5	—	1	4	
Totaal	34	26 RR*/ 8 andere		5	18	16	

Opm. * RR = radicale resectie
RT = radiotherapie

Bij 34 patiënten met een kwaadaardige afwijking in de borstwand vond 26 maal een in opzet radicale resectie plaats. Hierbij trad toch 5 maal een lokaal recidief op. De oorzaak van het optreden van dit lokaal recidief was 2 maal gelegen in perforatie van de tumor gedurende het manipuleren tijdens de resectie (chondrosarcoom en fibrosarcoom). Er trad 3 maal een lokaal recidief op na een volgens de nieuwe normen als „radicaal” beschouwde resectie. Eénmaal was er sprake van een reticulosarcoom dat behalve in het sternum ook woekerde in de omgevende weke delen. 2 Maal vond achteraf gezien te krappe excisie plaats van een fibrosarcoom.

Een vergelijking van de percentages waarin lokaal recidief werd gezien in beide perioden (tabel 19) laat zien dat door de voorgestelde „radicale resectie” een drastische daling van het percentage werd bereikt: van 55,5% naar 18,5%!

Tabel 19.

Periode	Aantal resecties	Locaal recidief	Percentage
1910-1962	18	10	55,5%
1962-1977	26	5	18,5%

Ondanks de invoering van de „radicale resectie” werd echter in nog altijd 18,5% der gevallen een lokaal recidief gevonden. De oorzaak van dit lokale recidief bij de 5 patiënten uit de periode 1962-1977 bleek 4 maal te berusten op een te krappe resectie! Eénmaal was er een reticulosarcoom in het spel, een niet-chirurgisch te behandelen tumor! De in opzet curatieve resectie was éénmaal te krap bij een chondrosarcoom (perforatie van de tumor) en 3 maal te krap bij een fibrosarcoom (éénmaal perforatie van de tumor, en later recidief in de rand van het operatiegebied).

Een nadere vergelijking van de bereikte resultaten uit beide perioden (tabel 17 en tabel 18) leert dat de „radicale resectie” vooral een reductie heeft gegeven in het optreden van lokaal recidief bij de behandeling van het chondrosarcoom (van 60% naar 10%). Bovendien lijkt het waarschijnlijk dat parallel hiermee een aanzienlijke verbetering voor wat betreft de uiteindelijke prognose voor de patiënt is opgetreden.

Conclusie

De gestelde criteria waaraan de minimale afmetingen voor een radicale resectie van een solitaire maligne tumor in de borstwand moeten voldoen blijken dan ook met name voor het chondrosarcoom de juiste te zijn.

Voor het fibrosarcoom dient de beschreven „radicale resectie” uitgebreid te worden met „en bloc” resectie van origo tot insertie van al die spieren en weke delen, waarin de tumor is opgegroeid. Bij marginale resectie of bij grote tumoren dient radiotherapie respectievelijk post- en/of pre-operatief te worden gegeven. Bij ongunstige gradering dient aanvullend medicamenteuze behandeling ernstig overwogen te worden.

Het solitaire myeloom kan door middel van radicale resectie zeer goed behandeld worden. Men dient echter beducht te zijn dat het solitair myeloom frequent een voorloper is van het multipel myeloom.

Het „reticulosarcoom” leent zich niet voor chirurgische behandeling, daar hier in feite een systeemziekte bestaat. Radiotherapie en/of chemotherapie zijn aangewezen.

Hoewel het lokaal recidief van het mammacarcinoom meestal een uiting is van algehele metastasering, blijkt uit eigen (geringe) ervaring dat radicale resectie van het lokaal recidief bij patiënten bij wie dit locale recidief de enige uiting van de ziekte is, een uitstekende palliatieve behandeling te zijn. Dit-zelfde geldt voor solitaire metastasen.

Zowel het osteosarcoom als het Ewing-sarcoom, dat toevalligerwijs in deze periode niet werd gezien, zijn snel metastaserende aandoeningen. Bij primaire localisatie in het benige thoraxskelet is radicale resectie geïndiceerd indien er geen metastasen aantoonbaar zijn. Chemotherapeutische behandeling pre- en/of postoperatief is hierbij altijd geïndiceerd.

Slotconclusie

„Radicale resectie” van een deel van de borstwand is een ingreep die gepaard gaat met een geringe mortaliteit (in onze serie zelfs 0%) en een geringe morbiditeit. Het is de therapie der keuze in de behandeling van het chondrosarcoom van de ribben of het sternum. Voor een aantal andere solitaire maligne tumoren is radicale resectie een goede locale behandeling gebleken met een geringe kans op lokaal recidief.

Literatuur

- Fordham EW, Ramachandran PC. Study of bone tumors with radionuclides. In *Encyclopedia of Medical Radiology. Bone Tumors (part IV)*. H Ranniger ed. Berlin, Heidelberg, New York. Springer Verlag. 1977.
- Hirotsu H, Kawabe N, Ito T, Morita R, Yakomoto L, Adori T, Sakamoto T, Mori T, Hamamoto K, Torizuka U. Scintigraphic diagnosis of primary and metastatic bone tumours by Technetium - 99m - Diphosphonate. *Int Orthop (SICOT)* 1978; 2: 199.
- Nauta JH. Beschouwingen over de radiologische diagnostiek bij beentumoren. 10e Jaarboek van kankeronderzoek en kankerbestrijding in Nederland. De Bussy. Amsterdam. 1960.

SAMENVATTING

Solitaire gezwellen in de borstwand, uitgaande van het skelet of van de weke delen, komen zelden voor. Ongeveer de helft ervan is goedaardig. De resterende helft bestaat voor ongeveer 50% uit metastasen van een tumor elders en voor een zelfde percentage uit primaire maligne tumoren. Tot 1977 zijn van deze laatste groep ongeveer 800 gevallen beschreven in de wereldliteratuur, hetgeen een indruk geeft omtrent de frequentie van voorkomen van solitaire tumoren in de borstwand.

In de periode 1910-1962 werden in de Heelkunde kliniek te Groningen 40 patiënten behandeld voor een kwaadaardige borstwandtumor. De resultaten waren teleurstellend. Dit was de aanleiding om een nieuw behandelingsschema op te stellen. Dit werd sinds 1962 consequent gevolgd. Doel van deze studie was een evaluatie van 80 patiënten behandeld in de periode van 1962 tot 1977, waarbij 46 maal een goedaardige en 34 maal een kwaadaardige afwijking werd aangetroffen. De follow up was tenminste 5 jaar.

In de *Inleiding* wordt een kort historisch overzicht van de problematiek in de behandeling van de borstwandtumoren gegeven.

In *Hoofdstuk I* worden 46 benigne afwijkingen besproken. Benigne ribtumoren komen zelden voor evenals maligne. DAHLIN beschouwt de fibreuze dysplasie niet als een ribtumor, doch als een anomalie in de ontwikkeling van het bot. In de praktijk levert de fibreuze dysplasie van de rib dezelfde differentiaal diagnostische en therapeutische problemen als elke tumor, en vormt 30-50% van alle in de ribben voorkomende tumoren!

Behalve de fibreuze dysplasie zijn er nog een aantal afwijkingen in de borstwand, welke een tumorachtige indruk kunnen maken en noch klinisch noch röntgenologisch te differentiëren zijn van een ribtumor in engere zin.

Om een zekere diagnose te verkrijgen is een biopsie noodzakelijk. Deze biopsie wordt dan ook vrijwel steeds gedaan, met uitzondering van afwijkingen in het posterolaterale deel van de borstwand (hoofdstuk IX). Soms is een radicale resectie zonder biopsie het beste, omdat de tumor in het posterolaterale deel van de borstwand gelegen is, en maligniteit niet uit te sluiten is.

In *Hoofdstuk II* wordt een algemeen overzicht gegeven van maligne tumoren, die in de borstwand kunnen voorkomen. Tevens worden hier de 34 patiënten gepresenteerd, die in de periode 1962-1977 op de afdeling Thoraxchirurgie behandeld werden.

Zo wordt in *Hoofdstuk III* het chondrosarcoom besproken. Het chondrosarcoom is het meest frequent voorkomende maligne primaire ribtumor. Hoewel er mogelijk een relatie bestaat met preëxistente benigne kraakbeenafwijkingen was dit in dit materiaal niet aantoonbaar. Ook de indeling in centraal c.q. perifere chondrosarcoom is voor de platte rib moeilijk uitvoerbaar.

In de groep van de chondrosarcoom blijkt de biologische mate van maligniteit uit een te lopen. Er is duidelijke correlatie met het histologische beeld, vanwaar de indeling in graad I t/m III. Graad I het minst graad III het meest maligne.

Bij niet-radicaal behandeling overlijden de patiënten meestal ten gevolge van lokaal recidief.

De tumor is weinig gevoelig voor radiotherapie. Aanvullende behandeling met cytostatica kan bij graad III tumoren mogelijk de prognose verbeteren. Chirurgische behandeling, te weten radicale resectie, heeft de voorkeur. Doch deze resectie dient zeer ruim te zijn om lokaal recidief te voorkomen.

De gestelde criteria wat betreft de uitgebreidheid van de resectie (hoofdstuk IX) lijken voor het chondrosarcoom de juiste te zijn. Lokaal recidief kwam éénmaal voor na perforatie van de tumor gedurende de operatie.

Er werden 11 patiënten behandeld.

In *Hoofdstuk IV* wordt het *Fibrosarcoom* beschreven.

In de borstwand kunnen 2 vormen van fibrosarcoom gevonden worden, nl. het zeldzame intra-ossale fibrosarcoom en het meer frequente fibrosarcoom van de weke delen uitgaat.

Evenals bij het chondrosarcoom wordt ook voor het fibrosarcoom bij histologisch onderzoek een indeling gegeven in graden van maligniteit.

Het fibrosarcoom komt in de borstwand zeer zelden voor. De prognose is meestal ongunstig. Verbetering van de prognose is mogelijk te verkrijgen door uitbreiding van de resectie, met name resectie van de aangegane musculatuur van origo tot insertie pre- en/of postoperatieve

radiotherapie en nabehandeling van de graad III en IV tumoren door middel van cytostatica.

Er werden 6 patiënten behandeld.

In *Hoofdstuk V* wordt het *Solitair Myeloom* besproken.

Meestal blijkt het solitair myeloom het beginstadium te zijn van de ziekte van Kahler. Resectie van een als solitair myeloom beschouwde laesie houdt de ontwikkeling in de gegeneraliseerde myelomatosis niet tegen. Chirurgische behandeling is dan ook alleen geïndiceerd om lokale problemen die door de tumor ontstaan te helpen oplossen, temeer daar radiotherapie niet altijd effectief is.

In *Hoofdstuk VI* wordt het *Reticulosarcoom* besproken.

In de literatuur wordt het reticulosarcoom beschouwd als één van die maligne afwijkingen van het histiocytair systeem die gezamenlijk worden benoemd als „Non-Hodgkin lymfoom”, een maligne proces dat primair zowel in de weke delen als in het skelet tot ontwikkeling kan komen.

De ossale vorm van het maligne Non-hodgkin lymfoom is meestal in de lange pijpbeenderen gelegen en slechts zelden in de ribben of in het sternum.

De voorkeursbehandeling van solitaire botlaesies blijkt radiotherapie te zijn. Is er sprake van een gedissemineerd proces dan verdient chemotherapie eventueel in combinatie met prednison de voorkeur.

In *Hoofdstuk VII* worden de ervaringen besproken in de behandeling van *locaal recidief van het mammacarcinoom*.

Het lokaal recidief is in 96-97% der gevallen een uiting van algehele metastasering. Doch het optreden van deze metastasen elders is slechts in 50% der gevallen synchroon met het lokaal recidief. Er kan zelfs een interval van jaren bestaan.

Indien er tevens metastasen elders aantoonbaar zijn, dan zal de behandeling bestaan uit hormonale- dan wel chemotherapie. Eventueel kan het lokaal recidief benut worden als graadmeter voor reactie op deze therapie.

Excisie van lokaal recidief is geïndiceerd:

- a. Indien er geen reactie op de ingestelde algemene behandeling optreedt.

- b. Wanneer sprake lijkt van een solitaire metastase en deze goed te reseceren lijkt.
- c. Als palliatieve maatregel bij pijn of ulceratie.
Er werden 3 patiënten behandeld.

In *Hoofdstuk VIII* worden de *Metastasen* besproken.

Metastasen in de ribben of in het sternum vormen in de literatuur over borstwandtumoren 9 tot 60% van het totaal. Als meest frequente bron wordt bij mannen rond de veertig jaar het niercarcinoom genoemd. Bij mannen boven de veertig jaar vooral het prostaat- en het longcarcinoom. Bij vrouwen wordt vaak het mammacarcinoom als bron genoemd. Ook het schildkliercarcinoom kan naar de ribben metastaseren.

Daar de symptomatologie van een solitaire metastase niet verschilt van een primaire rib- of sternumtumor is de diagnostiek in eerste instantie dezelfde. Hoewel radicale resectie van metastasen in de ribben of in het sternum het uiteindelijk beloop niet zullen beïnvloeden, bleek toch dat dit een goede palliatie was. Er trad bij onze patiënten geen lokaal recidief op!

Er werden 10 patiënten gezien, bij 5 van hen werd een radicale resectie verricht.

Operatieve Aspecten worden besproken in *Hoofdstuk IX*.

De problemen welke kleven aan het nemen van een biopsie uit het posterolaterale deel van de borstwand worden besproken. Toegelicht wordt waarom door ons tot nu toe gekozen is voor het direkt verrichten van radicale resectie van tumoren in het posterolaterale deel van de borstwand.

Tevens worden de eisen, waaraan het nemen van biopsie uit tumoren in het anterolaterale deel van de borstwand moet voldoen, besproken. Resectie van een deel van de borstwand brengt twee problemen met zich mee:

1. stabiliseren van de borstwand na resectie;
2. sluiting van het defect in huid en weke delen.

Een zo stabiel mogelijke borstwand is noodzakelijk om paradox bewegen tegen te gaan, waardoor verlies van longfunctie optreedt. Een vrij stabiele constructie kan verkregen worden, indien het defect verkleind wordt met tijdelijk om de resterende ribben gespannen staaldraden, waarna marlexgaas onder spanning wordt ingehecht. Hierna dienen de staaldraden verwijderd te worden, daar ze later frequent fragmenteren.

Primaire sluiting van de huid is veelal mogelijk. Indien dit niet mogelijk is, kan dit geschieden met gesteelde transplantaten van spier, huid of omentum majus.

Het hoofdstuk wordt besloten met een bespreking van het verlies van longfunctie en de complicaties van radicale resectie. Deze waren minimaal.

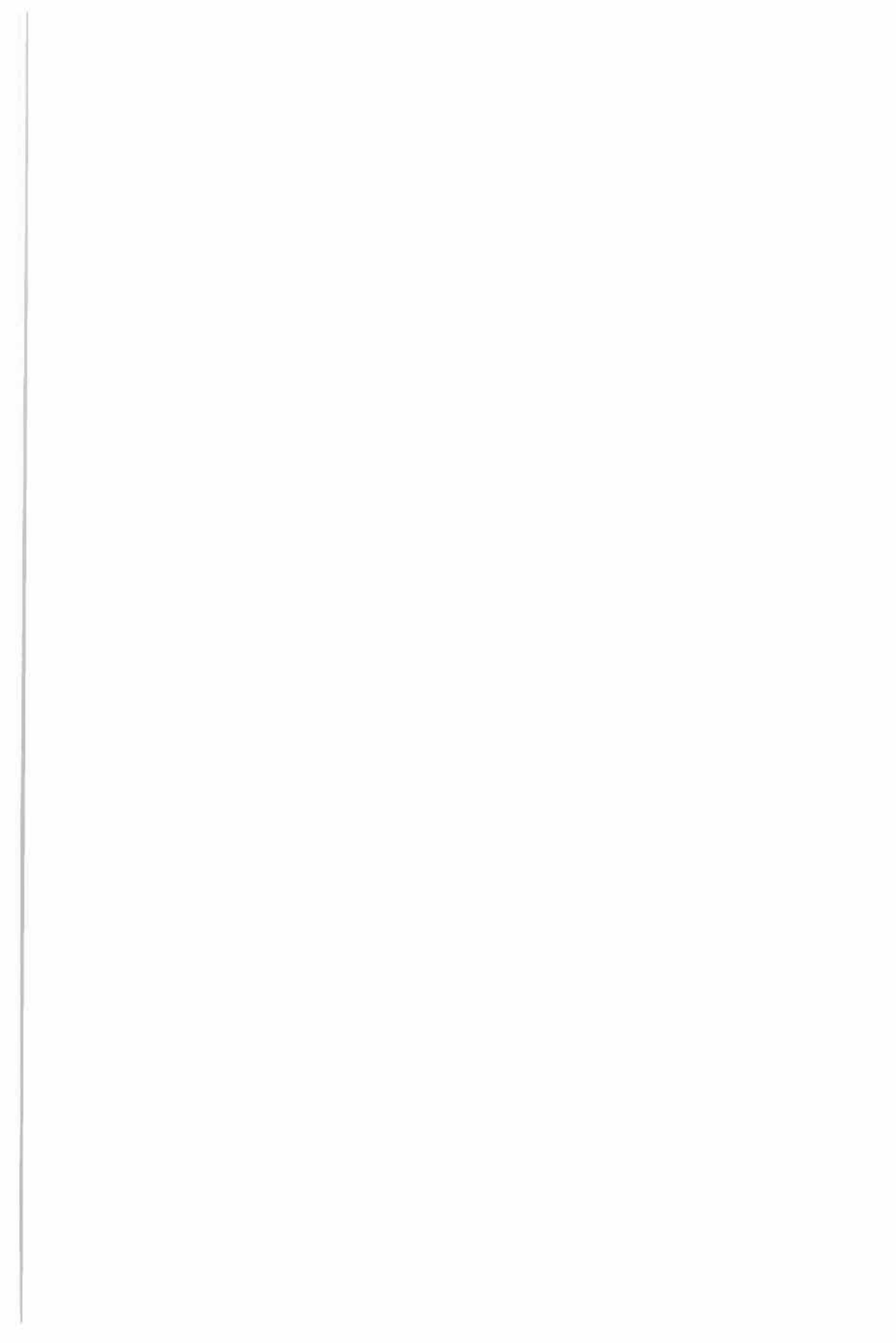
In *Hoofdstuk X* wordt de betrouwbaarheid van het röntgenonderzoek besproken. Tevens wordt bekeken welke invloed op de uiteindelijke behandeling de biopsie heeft - of zou hebben - gehad. Tenslotte worden de resultaten van de behandeling van maligne borstwandtumoren in de periode 1962-1977 vergeleken met die van 1910-1962.

Het is gebleken dat de door EIJGELAAR in 1965 gestelde criteria voor een radicale resectie van een maligne borstwandtumor juist zijn, met name voor het chondrosarcoom. Bij het fibrosarcoom zal de resectie uitgebreider dienen te zijn of moeten worden gecombineerd met radiotherapie en/of adjuvans chemotherapie gegeven dienen te worden bij de histologisch meer maligne vormen.

Het solitair myeloom kan door resectie goed behandeld worden, doch er zijn goede reacties op radiotherapie beschreven.

Het reticulosarcoom kan beter niet chirurgisch worden behandeld. Daarentegen kan radicale resectie van een lokaal recidief mammacarcinoom of een solitaire metastase wel een goede palliatie blijken te zijn!

Gesteld mag dan ook worden: Dat indien men zich houdt aan de gestelde criteria, radicale resectie van een maligne borstwandtumor goed mogelijk kan zijn en dan gepaard gaat met een te verwaarlozen mortaliteit en een geringe morbiditeit. Het is dan een adequate behandeling voor de lokale problematiek met een geringe kans op lokaal recidief.



SUMMARY

Solitary tumors of the chest wall are rare. Approximately fifty percent of all solitary tumors of the chest wall are benign. The remaining fifty percent is equally divided between metastases from tumors elsewhere and primary malignant tumors of the chest wall. In this last group about 800 cases have been described in the world literature up to 1977. This gives an impression of the frequency of solitary tumors of the chest wall.

In the period 1910-1962 forty patients with malignant tumor of the chest wall were treated at the surgical clinics of the University Hospital of Groningen. The results of treatment were disappointing. In view of this a new treatment protocol was drawn up and has been used since 1962. The aim of the study was to evaluate 80 patients treated in the period 1962-1977. 46 Of the patients had a benign tumor and 34 a malignant tumor. The follow up period was at least 5 years.

INTRODUCTION

A short historical summary is given of the problems in the treatment of chest wall tumors.

CHAPTER I

46 Benign lesions are discussed. Benign ribtumors are as frequent as malignant ones. DAHLIN does not consider fibrous dysplasia as a ribtumor, but as an anomaly in the development of bone. He considers therefore that the anomaly should not be counted in the statistics on ribtumors. In practice fibrous dysplasia gives the same differential diagnostic and therapeutic problems as other ribtumors. It is the most frequently encountered anomaly of the rib and forms 30-50% of all ribtumors!

In addition to fibrous dysplasia there are many anomalies of the thoracic wall that resemble tumors and that are indistinguishable from true tumors on clinical and radiological grounds.

To obtain a definite diagnosis a biopsy is necessary. This biopsy can easily be carried out in the anterolateral part of the thoracic wall. In the posterolateral part of the thoracic wall a biopsy may cause spilling of tumor cells over a large area and this is important if the tumor ultimately proves to be malignant. If the tumor is present in the posterolateral part of the thoracic wall radical resection without biopsy is prudent. The price of this policy is an unnecessarily large resection of the ribs if the tumor proves to be benign.

CHAPTER II

A general survey of malignant chest wall tumors is given. 34 Patients presenting with a malignant tumor in the period 1962-1977 are described.

CHAPTER III. *the Chondrosarcoma*

Chondrosarcoma is the most frequent malignant primary tumor of ribs. Although a relationship with pre-existent benign chondroma may exist, this was not encountered in our material. In practice the classification in central or peripheral chondrosarcoma proved to be difficult for the flat ribs.

The degree of malignant behaviour correlates with the histological typing of the tumor. A histological classification is given, divided into three stages. Grade I is the least malignant form and Grade III the most malignant.

After an incomplete resection of the tumor most patients will die as a result of local recurrences and not because of metastases.

The tumor is resistant to radiotherapy. Adjuvant chemotherapy may improve the prognosis in Grade III Chondrosarcoma, but radical resection with a good margin of healthy tissue is essential.

The criteria concerning the extent of the radical resection for malignant tumors described in Chapter IX seems to be adequate in the treatment of chondrosarcoma of the chest wall. Local recurrence occurred once. This occurred in a patient with a very large chondrosarcoma that was perforated during the operation. Eleven patients with chondrosarcoma of the thoracic wall were treated with radical resection. All but one, mentioned earlier, were alive and without signs of recurrence after more than five years!

CHAPTER IV. *Fibrosarcoma*

In the thoracic wall two kinds of fibrosarcoma can be found. The very rare intra-osseous fibrosarcoma and the more frequent fibrosarcoma arising from the soft tissues.

In the same way as chondrosarcoma, fibrosarcoma is divided into different grades of malignancy on histological grounds. The prognosis of fibrosarcoma of the chest wall is bad.

Improvement in the prognosis may be achieved by enlarging the resected area of the chest wall. Particularly resecting the involved muscles from their origin to their insertion and the use of adjuvant chemotherapy in malignancy Grade III and IV may give a further improvement in the prognosis.

CHAPTER V, Solitary Myeloma

Solitary Myeloma mostly turns out to be a precursor of multiple myeloma. Resection of a solitary myeloma will not prevent the development of generalised lesions. Surgery is only indicated in the case of local complications arising from the tumor. Particularly as radiotherapy is not always effective.

CHAPTER VI, Reticulum cell sarcoma

Reticulum cell sarcoma is considered as a malignancy of the histiocytic system, belonging to the group of non-Hodgkin lymphomas. It is a malignant process that occurs primarily in bones and in other soft tissues. The osseous form of non-Hodgkin lymphomas is mainly found in the long bones and seldom in the ribs or sternum.

The treatment of choice for a solitary bony lesion is radiotherapy. When the lesion is disseminated chemotherapy eventually in combination with prednisone is preferred.

CHAPTER VII, Local recurrence of breast cancer

In this chapter the surgical treatment of a local recurrence of breast cancer is discussed. Local recurrence of breast cancer is in 96-97 percent of patients a sign of generalised metastases. However the distant metastases appear only in 50% of patients at the same time as the local recurrence. An interval of a number of years is possible between the local recurrence and the manifestations of the distant metastases.

If there are generalised metastases the treatment will be hormonal or chemotherapy. The local recurrence may be used as a visual aid in the response to therapy.

Excision of the local recurrence may be indicated when

- a. there is no response to hormonal therapy or chemotherapy.
- b. when it appears that there is just one solitary resectable lesion.
- c. as a palliative treatment for pain and/or ulceration.

In the period 1962-1977 three patients with local recurrence of breast cancer without signs of distant metastases were treated with radical resection. Two of the patients died of metastases after a number of years, but none of the patients showed a further local recurrence.

CHAPTER VIII, Metastases

In the literature a metastasis in the ribs or in the sternum forms from 9% to 60% of the chest wall tumors. For male patient in the fourth decade the

most frequent source of a metastasis in the chest wall is a Grawitz tumor of the kidney. For male patients older than forty prostate- and lungcancer are the most frequently.

the most frequently encountered origin for the metastasis. In the female patient the most frequent origin of the chest wall metastasis is breastcancer.

Solitary metastasis in the chest wall gives the same clinical and diagnostic problems as a primary chest wall tumor. Radical resection of a solitary metastasis in the chest wall does not influence the course of the disease but it has proved to be a good palliative treatment for the solitary lesion. Local recurrence after radical resection of a solitary metastasis has not occurred.

CHAPTER IX, Technical aspects

In this chapter the problems inherent in taking a biopsy from the posterolateral part of the chest wall are described. The reasons for undertaking radical resection of lesions in the posterolateral part of the chest wall without biopsy are discussed.

Furthermore the criteria for an adequate biopsy from the anterolateral chest wall are considered.

Resection of part of the thoracic wall gives rise to two problems:

1. Stabilisation of the thoracic wall after resection.
2. Closure of the defect in the soft tissues and skin.

The reconstruction must be as stable as possible to prevent paradoxical motion with a loss of lung-function. Good stability can be obtained by temporarily reducing the size of the chest wall defect with steal wires. A Marlex mesh graft is then sutured into the defect under tension and the steal wires are then removed, so that the Marlex mesh is strained like an eardrum. It is essential to remove the steal wires because of the possibility of fragmentation later. Primary closure of the skin is usually possible. If this is not possible then the use of flaps of skin, muscle or omentum will be necessary.

Chapter IX closes with a review of the loss of lung-function and complications following radical resection. In practice these were minimal.

CHAPTER X,

The reliability of X-ray investigations for the diagnosis of chest wall tumors is discussed. In the anterolateral part of the chest wall the differentiation between benign and malignant tumors was correct in about 90% of patients, sadly enough in the posterolateral part of the chest wall decreased to

50%. The results of treatment of malignant chest wall tumors in the period 1910-1962 are compared with the results in the period 1962-1977.

We consider that our criteria for radical resection of malignant chest wall tumors are correct, especially for chondrosarcoma. If the tumor is a fibrosarcoma the resection needs to be more extensive or, especially in high grades of malignancy, this must be combined with radiation or adjuvant chemotherapy. Solitary myeloma may be treated with surgical resection, however good results are also obtained with radiotherapy.

Surgery alone has no place in the treatment of reticulum cell sarcoma. Radical resection for a local recurrence of breastcancer may be worthwhile.

Radical resection of malignant tumors of the chest wall has a low morbidity and a mortality that can be neglected. It is an adequate treatment for the local problems arising in malignant chest wall tumors and there is only a small chance of local recurrence.

